

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. F. Gall

**Fallot - Tetralogie,
Morbidity und Letalität
im Beobachtungszeitraum 1960 - 1980**

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Martin Lorenz
aus Göttingen

1984

1984 № 215

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor: Professor Dr. med. F. Gall

**Fallot - Tetralogie,
Morbidity und Letalität
im Beobachtungszeitraum 1960 – 1980**

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen - Nürnberg

vorgelegt von
Martin Lorenz
aus Göttingen

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof.Dr.F.Wolf
Referent: Prof.Dr.J.v.d.Emde

Korreferent: Prof.Dr.F.P.Gall

Tag der mündlichen Prüfung: 30.04.1984

Meinen lieben Eltern



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546207_0017

Mein besonderer Dank gilt
Herrn Prof.Dr.med.J.von der Emde und
Herrn Prof.Dr.med.H.Singer für ihre
freundliche Unterstützung.

Inhaltsangabe

1. Einleitung
2. Durchführung der Untersuchung
 - 2.1. Herkunft der Daten
 - 2.2. Verarbeitungsweise
 - 2.3. Krankengut
 - 2.4. Beobachtungszeitraum
 - 2.5. Lost cases
3. Präoperative Diagnose
 - 3.1. Anatomische Befunde
 - 3.1.1. Kardiale Besonderheiten
 - 3.1.2. Anomalien des umgebenden Gefäßringes
 - 3.1.3. Zustand nach auswärtiger Operation
 - 3.1.4. Sonstige Fehlbildungen
 - 3.2. Präoperative Herzkatheteruntersuchung
 - 3.2.1. Rechtes Herz
 - 3.2.2. Linkes Herz
 - 3.2.3. Sonstige Ergebnisse
4. Palliative Operation
 - 4.1. Anamnestiche Daten
 - 4.2. Apparative Untersuchungsergebnisse, präoperativ
 - 4.2.1. Laborchemische Analysen
 - 4.2.2. Röntgenuntersuchungen
 - 4.2.3. EKG
 - 4.3. Palliative Operation
 - 4.4. Komplikationen und Frühletalität
 - 4.4.1. Kardiale Komplikationen
 - 4.4.2. Extrakardiale Komplikationen
 - 4.5. Befunde bei Entlassung
 - 4.6. Vergleich der Herzkatheterdaten vor und nach der Palliativoperation

- 4.7. Nachuntersuchungen
- 4.8. Spätletalität
- 5. Palliativ-Zweitoperation
- 6. Korrekturoperation
 - 6.1. Anamnestiche Daten
 - 6.2. Apparative Untersuchungsergebnisse
 - 6.2.1. Laborchemische Analysen
 - 6.2.2. Röntgenologische Untersuchungen
 - 6.2.3. EKG
 - 6.3. Korrekturoperation
 - 6.3.1. HLM
 - 6.3.2. Operationstechniken
 - 6.3.3. Mögliche Einflüsse der RVOT-Patchwahl
 - 6.4. Komplikationen und Frühletalität
 - 6.4.1. Komplikationen und Frühletalität
 - 6.4.2. Gegenüberstellung der Letalität und verschiedener Parameter
 - 6.5. Befunde bei Entlassung
 - 6.6. Vergleich der Herzkatheterdaten vor und nach der Korrektur
 - 6.6.1. Datenvergleich Gruppe 1
 - 6.6.2. Datenvergleich Gruppe 2
 - 6.6.3. Datenvergleich Gruppe 3
 - 6.7. Nachuntersuchungen
 - 6.8. Spätletalität und Komplikationen in der späten postoperativen Phase
- 7. Rezidivoperation nach Korrektur
 - 7.1. Rezidivoperation
 - 7.2. Komplikationen
 - 7.3. Befunde bei Entlassung
- 8. Diskussion
 - 8.1. Korrektur
 - 8.1.1. Präoperative Diagnose

- 8.1.2. Operatives Vorgehen
- 8.1.3. Letalität und Komplikationen
- 8.1.4. Postoperative Entwicklung, Ergebnisse
- 8.2. Palliativoperation
- 8.3. Rezidivoperation
- 9. Zusammenfassung
- 10. Literatur

1. Einleitung

"Schon vor der klassischen Beschreibung der Fallot-Tetralogie (Fallot 1888) waren die Symptome und die pathologische Anatomie der Mißbildung ausgezeichnet beschrieben worden (Niels Steensen 1672, Sandifort 1777, Hunter 1784, Peacock 1866)" (65). Später erkannte dann Helen B. Taussig, daß die Zyanose nicht nur durch den Rechts- links-Shunt, sondern im Besonderen auch durch die Minderdurchblutung der Lunge zustandekommt. Diese Überlegungen waren der Anlaß zur Blalock-Taussig-Anastomose, der ersten eigentlichen kausalen Therapie (1,2). Dann folgten als häufig verwendete die Potts-Anastomose und die Anastomose nach Waterston und Cooley. Waren diese Operationen alle noch palliativ, so ermöglichte es der Fortschritt in der Herz-Lungen-Maschinenteknik, daß Lillehei im Jahre 1954 das erste Mal kurativ die Fallot-Tetralogie angehen konnte (33). In den ersten Jahren war man an den meisten Orten bemüht, die Kinder mit Hilfe einer Palliativoperation bis zum Erreichen eines für den Ersatz der Herz-Lungenmaschine günstigen Körpergewichtes komplikationslos zu halten. In den letzten 15 Jahren ging man weltweit dazu über, die Patienten in einem früheren Lebensalter zu operieren, was auch dadurch begünstigt wurde, daß das vertretbare Körpergewichtslimit für den Einsatz der Herz-Lungenmaschine sank. Als weiteren Fortschritt muß man den Einsatz der β -Blocker ansehen, die über den Abbau der muskulären Spannung der infundibulären Stenose und durch Erhöhung des Widerstandes im Körperkreislauf einen günstigen Einfluß auf die Sauerstoffdynamik des noch nicht operierten Fallot-Patienten ausüben. (Keck)

Mit der hier vorliegenden Arbeit sollen verschiedene Ziele verfolgt werden:

1. Beschreibung des Krankheitsbildes und der hämodynamischen Situation der in Erlangen operierten Patienten
2. Entwicklung der operativen Möglichkeiten in den letzten 20 Jahren
3. Präsentation der Operationsergebnisse
4. Es sollte versucht werden, den Einfluß verschiedenster Faktoren auf die Situation des Patienten und den Operationserfolg darzustellen.

2. Durchführung der Untersuchung

2.1. Herkunft der Daten

Die erhobenen Daten stammen aus den Archiven der Herzchirurgischen Klinik Erlangen, der Kinderklinik Erlangen, der Kinderklinik Würzburg, der Medizinischen Klinik Nürnberg, einigen auswärtigen Krankenhäusern und der handelnden Hausärzte.

2.2. Verarbeitungsweise

Die Informationen wurden auf Erhebungsbögen gesammelt und im Institut für medizinische Statistik und Dokumentation (Leitung Prof.Dr.med.L.Horbach) über EDV ausgewertet. Bei statistischen Tests kam der χ^2 -Test zur Anwendung.

2.3. Krankengut

Insgesamt kamen die Daten von 219 Patienten zur Auswertung (119 ♂, 100 ♀). Bei 195 Patienten wurde eine Korrektur durchgeführt, bei 59 Patienten eine Palliativoperation. Im Zuge der Untersuchung werden getrennt werden: die Ergebnisse der

1. Gesamtzahl der Patienten

2. Patienten mit vorgeschalteter Palliativoperation:
Gruppe 2
3. Patienten mit $Q_P : Q_S$ größer 1: Gruppe 3 (azyanotischer Fallot)
4. Patienten mit alleiniger Korrektur und $Q_P : Q_S$:
kleiner oder gleich 1: = Gruppe 1

2.4. Beobachtungszeitraum

Die der Erhebung zugrundeliegenden Daten stammen aus den Jahren 1960 bis einschließlich Dezember 1980. Die Untersuchungsergebnisse der Nachuntersuchungen wurden bei den bis zum Juni 1980 operierten Patienten verwendet.

2.5. Lost cases

Als lost case wird definiert, wenn bei dem Patienten entweder entscheidende Lücken im erfaßten Datensatz bestehen, oder wenn für den Patienten keine Nachuntersuchung erfaßt werden konnte. Die in der zweiten Hälfte des Jahres 1980 operierten Patienten werden nicht als lost cases aufgeführt, da der Zeitabstand Operation zur Nachuntersuchung zu kurz ist. Die Hauptursache ist der Wechsel des Wohnortes. Bei 8 Patienten konnten keine Nachuntersuchungen angestellt werden, dabei lag das Operationsdatum in 9 Fällen vor dem Jahre 1974, der zehnte wurde 1975 operiert, bei 2 Patienten war der gesamte Datensatz unvollständig.

3. Präoperative Diagnose

3.1. Anatomische Befunde

3.1.1. Kardiale Besonderheiten

Außer den obligaten Mißbildungen Ventrikelseptumdefekt, Pulmonalisstenose und reitende Aorta konnten festge - stellt werden:

Tricuspidalisinsuffizienz	2 Fälle
Hypoplasie des rechten Herzens	2 Fälle
Hypoplasie des linken Herzens	13 Fälle
Fallot- typischer double outlet	
right ventricle	13 Fälle
Cor triatriatum	1 Fall
Koronaranomalien	
Koronararterie über dem	
Conus pulmonalis	27 Fälle
sonstige Koronaranomalien	8 Fälle

Die Form der vitientypischen Pulmonalisstenose konnte noch weiter differenziert und aufgeschlüsselt werden:

Eine infundibuläre Pulmonalstenose wurde bei 213 Patienten (=97,2 %) gefunden, dabei handelt es sich in 56 Fällen um eine isolierte infundibuläre Stenose.

Eine valvuläre Stenose wurde bei 155 Patienten gesehen (=70,8 %), dabei handelte es sich in 4 Fällen um eine isolierte valvuläre Stenose. Bei 6 Patienten waren keine Daten zu erheben.

Eine kombinierte valvuläre und infundibuläre Stenose lag bei 151 Patienten vor.

Eine Hypoplasie der Art. pulmonalis wurde bei 135 Patienten gesehen, dabei war in einem Fall ein peripherer Abschnitt stenotisch.

Defekte des Vorhofseptums:

Foramen ovale apertum	95 Fälle
ASD II	12 Fälle
Nicht spezifizierte Defekte	18 Fälle

3.1.2. Anomalien des umgebenden Gefäßringes

Ductus Botalli, drucktrennend	13 Fälle
Arteria lusoria	9 Fälle
Rechtsaortenbogen	56 Fälle
Vena cava sin.sup.persist.	17 Fälle
Hypoplasie der Vena cava inf.	1 Fall
Lungenvenenfehleinnüpfung	
partiell rechts	5 Fälle
partiell links	1 Fall
Pulmonalklappenaplasie	4 Fälle
Spontan- Blalock	1 Fall
Spontane Ausbildung eines	
aortopulmonalen Shunts	1 Fall
Fisteln zwischen Bronchial- und	
Koronararterien	1 Fall

3.1.3. Zustand nach auswärtiger Operation

An auswärtig voroperierten Fallot-Patienten sahen wir:

Zustand nach Blalock- Taussig Anast.	9 Fälle
Zustand nach Waterston- Cooley	
Anastomose	1 Fall
Zustand nach 2 Blalock- Taussig Anast.	1 Fall
Rezidivzustand nach Korrektur	1 Fall
Zustand nach einer Palliativoperation	
nach Brock	1 Fall

3.1.4. Sonstige extrakardiale Fehlbildungen

M. Down	7 Fälle
Fehlbildungen des Urogenitalsystems	3 Fälle
Fehlbildungen des ZNS	3 Fälle
Dextroversio cordis	2 Fälle
Situs inversus totalis	1 Fall
Multiple Dysplasien	4 Fälle
Sonstige	4 Fälle

Nicht miterfaßt wurden im Rahmen dieser Arbeit die vier Patienten mit Pulmonalklappenaplasie.

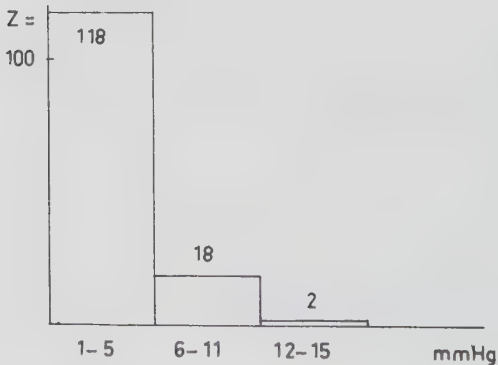
3.2. Präoperative Herzkatheteruntersuchung

Zugrundegelegt wurden die Daten des gesamten Patientenkollektivs.

3.2.1. Rechtes Herz

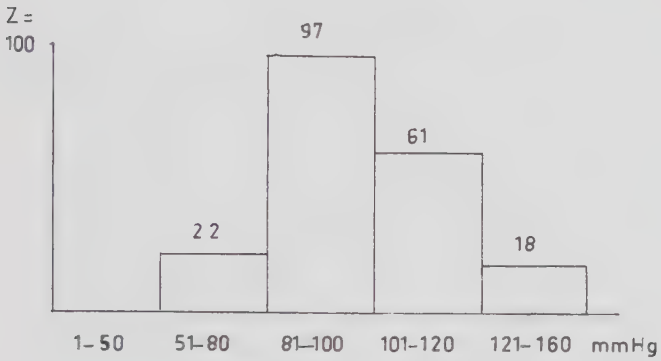
Mittlerer Druck im rechten Vorhof

Abb. 1:



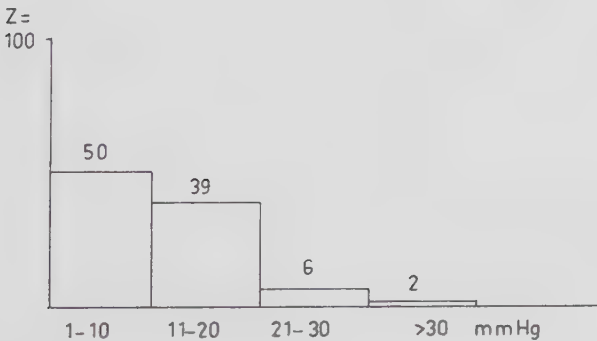
138 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 1 mm Hg, größter Wert 13 mm Hg, Mittelwert 3,6 mm Hg.

Systolischer Druck im rechten Ventrikel Abb. 2:



198 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 55 mm Hg, größter Wert 152 mm Hg, Mittelwert 100,7 mm Hg.

Mittlerer Druck in der A.pulmonalis rechts. Abb. 3:



97 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 4 mm Hg, größter Wert 37 mm Hg, Mittelwert 11,6 mm Hg.

Arterieller pulmonaler Kapillardruck. Hier lagen nur 27 Messungen vor. Der kleinste Wert lag bei 2 mm Hg, der größte bei 20 mm Hg. Der Mittelwert betrug 7,6 mm Hg. Die vergleichsweise geringe Fallzahl der Messungen in den Aa.pulmonales hat ihren Grund darin, daß diese oftmals nicht mit der Katheterspitze erreicht wurden, bzw. der Untersuchende bei eindeutigem angiographischem Befund auf eine weitere Druckmessung verzichtete, um nicht mögliche Komplikationen zu provozieren. Rückschlüsse auf die Schwere der pulmonalen Stenose sind also nur sehr bedingt möglich. Das Fehlen dieser Werte beeinflußt selbstverständlich auch andere Ergebnisse in ihrer Datendichte.

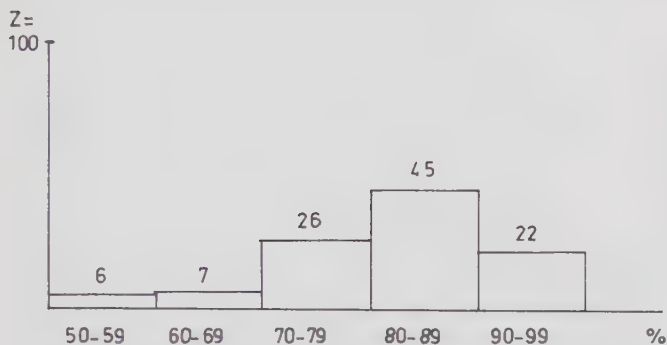
3.2.2. Linkes Herz

Pulmonalvenöse Q_2 - Sättigung

Die Messungen ergaben bis auf zwei Ausnahmen, bei denen die Werte zwischen 80 und 90 % lagen, Ergebnisse, die sich zwischen 90 und 100 % ansiedeln.

73 ausgewertete Fälle.

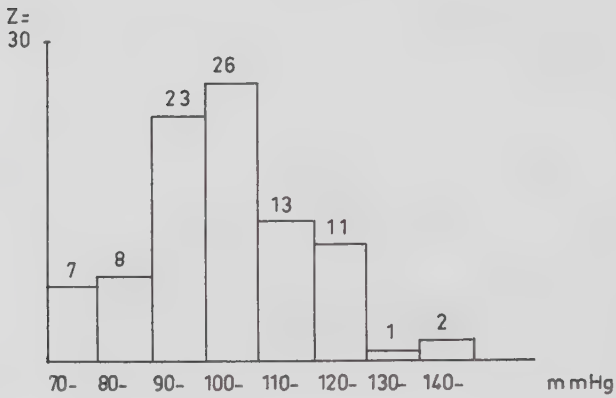
Q₂ - Sättigung in der Aorta ascendens/descendens Abb.4:



106 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 50 %
größter Wert 98 %, Mittelwert 81,5 %.

Systolischer Druck im linken Ventrikel

Abb. 5:

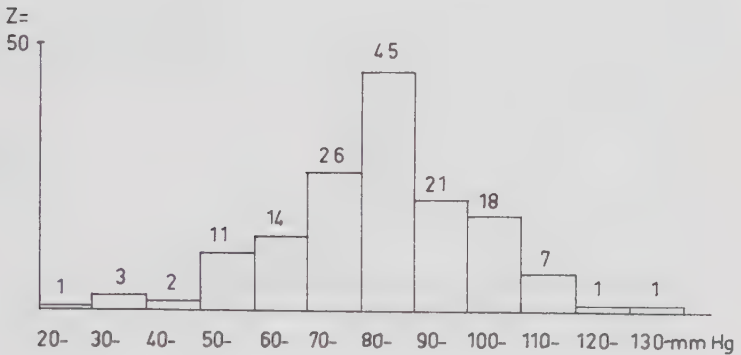


91 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 70 mm Hg, größter Wert 140 mm Hg, Mittelwert 100,3 mm Hg.

3.2.3. Sonstige Ergebnisse

Druckgradient zwischen der rechten Kammer
und der rechten A.pulmonalis

Abb. 6:

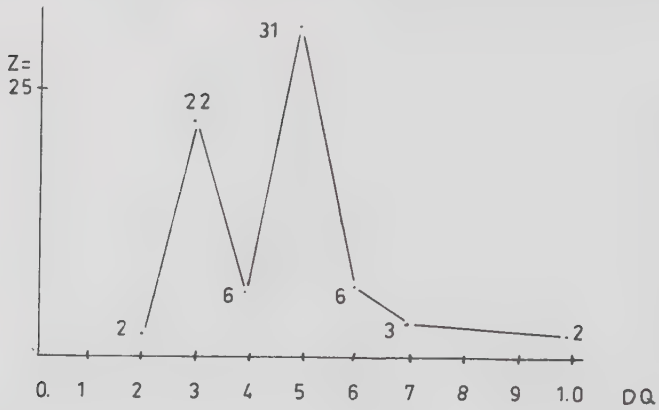


150 ausgewertete Fälle

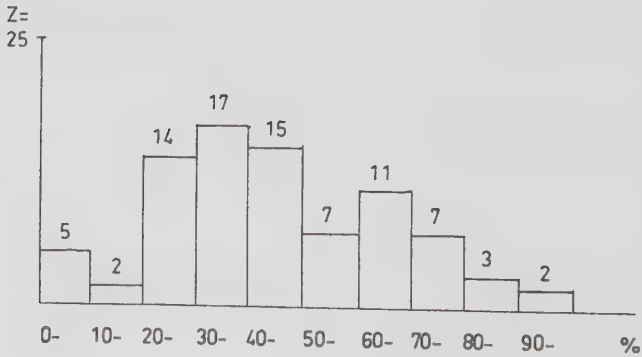
Diameterquotient DQ des Stammes der Art. pulmonalis zur Aorta.

Bei 72 Patienten lag eine Angabe vor, die teils durch die Angiokardiographie erhalten wurde oder intraoperativ bestimmt wurde. Abb. 7

Abb. 7: Diameterquotient DQ

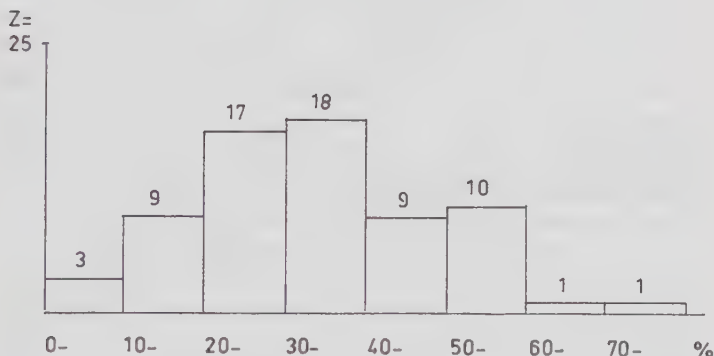


Rechts- links-Shunt, Abb. 8



83 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 4,4 %, größter Wert 92 %, wobei dieser Wert so hoch ist, daß man ihn wohl mit gegebener Vorsicht bewerten sollte, Mittelwert 43,1 %. Bei insgesamt 13 Patienten wurde der RLS mit 0 angegeben.

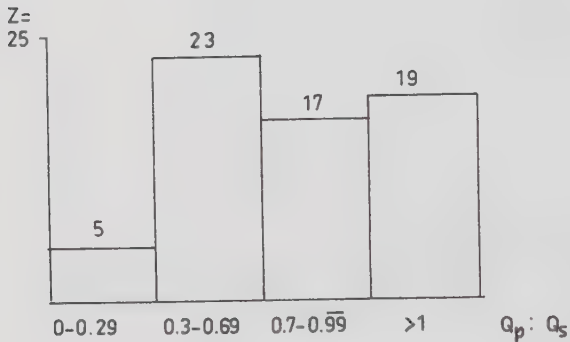
Links- rechts-Shunt, Abb. 9



68 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 2,3 %, größter Wert 70 %, Mittelwert 31,6 %.

Bei 49 Patienten lag kein Links- rechts-Shunt vor. Die sehr starke Streuung der Werte könnte sich auch daraus erklären, daß gerade bei den Fallot-Patienten diese Messungswerte stark schwanken, ein hypoxischer Anfall beispielsweise kam während der Katheteruntersuchungen mehrfach vor.

Quotient der Durchblutungsmengen von Lungen- und
Körperkreislauf ($Q_p : Q_s$), Abb..10:



64 ausgewertete Fälle.

Die Patienten, deren $Q_p : Q_s$ größer 1 ist, werden häufig als sogenannte pink Fallots geführt. Wenn auch für diese Patienten der Übergang in ein schwereres Beschwerdebild sehr wohl möglich ist, wurden diese Patienten wegen des momentanen Überwiegens des Links-rechts-Shuntes nicht als streng Fallot-spezifisch bezeichnet, so daß sie in den meisten der folgenden Abschnitte gesondert abgehandelt werden.

Der Ort des oder der Shunts war in 182 Fällen auf Ventrikelbasis, in 17 Fällen kam noch ein anderer Ort zusätzlich und in größerem Umfange hinzu. (ASD oder Ductus Botalli)

Die Ergebnisse der angiokardiographischen Untersuchungen werden in einer gesonderten Untersuchung

eingehend dargestellt werden, (Vogel, Inauguraldisser-
tation, Erlangen 1982) so daß in diesem Rahmen nur in
eingeschränktem Maße darauf eingegangen werden soll.

Aus den vorangegangenen Tafeln werden die Auswirkungen
der Fallotschen Fehlbildung erkenntlich. Die Obstruk-
tion des RVOT spiegelt sich am direktesten in den Para-
metern Druckdifferenz zwischen Art. pulmonalis und
dem rechten Ventrikel, systolischer Druck im rechten
Ventrikel oder dem angiographisch bestimmten Ver-
hältnis der Gefäßkaliber von Art. pulmonalis und
Aorta asc. Dort wird die Dysplasie der Ausflußbahn
sichtbar, bzw. die Auswirkung der RVOT-Obstruktion:
starke bis stärkste Druckerhöhung im rechten Ventrikel
bei niederen Druckwerten in den Pulmonalarterien mit
dem daraus resultierenden hohen Druckgradienten. Wei-
tere indirekte Zeichen sind der resultierende Rechts-
links- Shunt, die arterielle O_2 -Sättigung oder weitere
laborchemische Messungen (Hb, Hk, Erythrozytenzahl).
Die Auswirkungen der dergestalt veränderten Hämodyna-
mik auf klinische Zeichen wie z.B. die Zyanose oder
die Hb- Konzentration ist aus den folgenden Tab. 1a,
b und der Abb. 11 abzulesen. Zugrundegelegt wurden die
Daten der primär korrigierten Patienten.

$Q_P : Q_S$, durchschnittliche präoperative Hb-Konzentration,

Tab. 1:

$Q_P : Q_S$	Hb in g%
bis 0,29	20,9
0,3 - 0,69	18,3
0,7 - 1	16,2

Zahl der ausgewerteten Fälle: 28

Schlüssel:

Zyanose	O ₂ - Kapazität
1 = keine	1 = 1-15%
2 = bei Belastung	2 = 15,1 - 18%
3 = mäßig in Ruhe	3 = 18,1 - 22%
4 = tief in Ruhe	4 = 22,1 - 25%
	5 = mehr als 25 %

O₂- Kapazität, Zyanose, Tab. 2. Die in Klammern angegebenen Zahlen bedeuten den Prozentrang.

Zyanose	1	2	3	4	Σ
O ₂ -Kap.					
1	2(40)	1(20)	2(40)	0	5(100)
2	7(46,7)	3(20)	5(33,3)	0	15(100)
3	1(2,3)	7(16,3)	26(60,5)	9(20,9)	43(100)
4	0	1(4,2)	11(45,8)	12(50)	24(100)
5	0	0	3(15)	17(85)	20(100)

Die Beziehung zwischen O₂- Kapazität und der Zyanose ist erwartungsgemäß annähernd linear.

Ausmaß des Rechts- links- Shuntes (RLS), körperliche Entwicklung in Percentilen, Tab. 3

RLS	bis 50	50 und mehr	
Entwickl.	%	%	
größer 25	17(60,7)	5(33,3)	22
10 - 25	4(14,3)	3(20)	7
3 - 10	4(14,3)	6(40)	10
kleiner 3	3(10,7)	1(6,7)	4
$\bar{x}$	1,75	2,20	
Σ	28(100)	15(100)	43

Je höher der Betrag der RLS ist, desto größer scheint das Ausmaß der körperlichen Retardierung.

Es zeigte sich eine direkte Proportionalität zwischen der Hämoglobinkonzentration und der arteriellen O_2 - Sättigung: Präoperatives Hb, O_2 - Sättigung in der Aorta (durchschnittlich)

O_2 - Sättigung in %	$\bar{x}$, Hb
60 - 69	18,8 g%
70 - 79	18,5 g%
80 - 89	15,8 g%
90 - 99	14,6 g%

9 Patienten (= 40,1%) der Gruppe mit einem $Q_p : Q_s$ kleiner als 0,7 zeigten hypoxische Anfälle, aus der Gruppe mit einem $Q_p : Q_s$ zwischen 0,7 und 1 waren es nur 3 Patienten (= 23,1%)

4. Palliative Operation

Seit 1960 wurden in der Herzchirurgischen Abteilung der Chirurgischen Klinik Erlangen 59 Patienten einer palliativen Operation unterzogen.

4.1. Anamnestische Daten

Der Allgemeinzustand war gut in 27 Fällen, reduziert in 30 Fälle.

Körperliche Entwicklung, gemessen in Percentilen (Percentilkurven zur Bestimmung der Alters/Größen- und der Größen/Gewichtsbeziehung, Stand 1976, nach

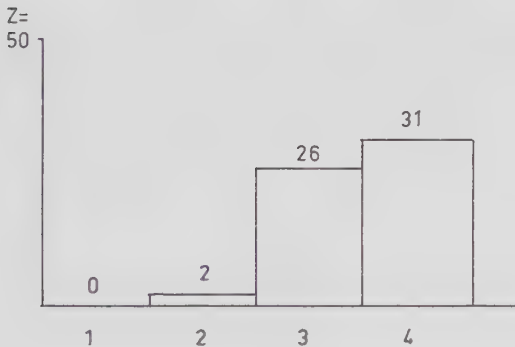
D.Kunze) : größer als 25	19 Fälle
10 - 25	18 Fälle
3 - 10	7 Fälle
kleiner als 3	9 Fälle

Die geistige Entwicklung war bei 11 Kindern auffällig verlangsamt. Hierbei ist bei 2 Patienten die Ursache im Vorliegen eines M.Down zu suchen.

16 der Patienten zeigten keinerlei Dyspnoe, dagegen trat sie bei 14 Patienten bei Belastung und bei 16 Patienten schon in Ruhe auf.

Die Grade der festgestellten Zyanose sind der folgenden Tafel zu entnehmen.

Abb. 12:



Zyanoseschlüssel:

- 1 = nein
- 2 = bei Belastung
- 3 = in Ruhe mäßig
- 4 = in Ruhe tief

Die Abb. 12a veranschaulicht weitere anamnestische Daten.

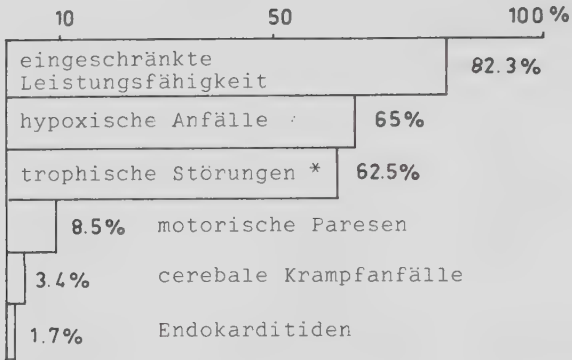
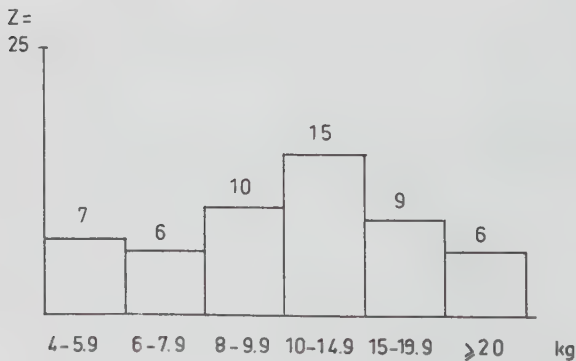


ABB.12a

*z.B. Trommelschlegelfinger oder Uhrglasnägel.

Gewicht der Patienten bei Operation. Abb. 13



53 ausgewertete Fälle, geringstes Gewicht 4,3 kg, höchstes Gewicht 58 kg, Mittelwert 13,2 kg. Eine Verbreiterung der Klassengrenzen läßt ein Maximum von 10 bis 15 kg erscheinen.

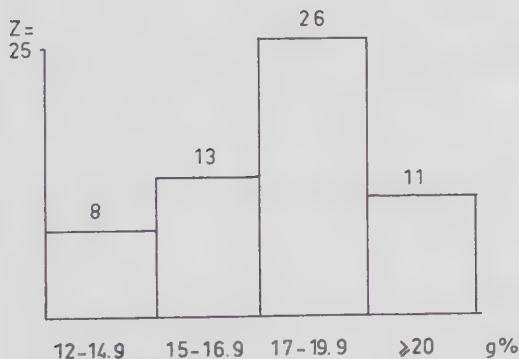
An Medikamenten nahmen regelmäßig ein:

Antiarrhythmika	1 Patient
ß- Blocker	9 Patienten
Diuretika	1 Patient
Digitalis	9 Patienten (zumeist azyanotische Patienten mit überwiegendem Links- rechts- Shunt)

4.2. Apparative Untersuchungsergebnisse, präoperativ

4.2.1. Laborchemische Analysen

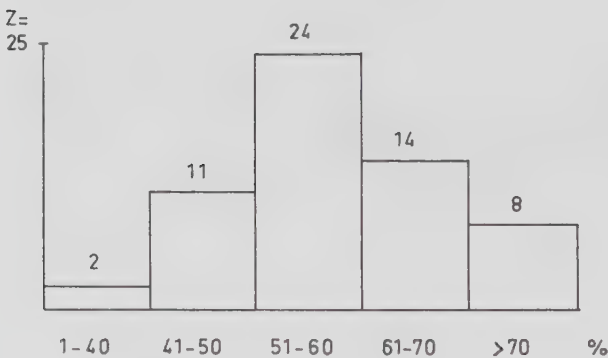
Bestimmung des Hämoglobins, Abb. 14



58 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 12,8, größter Wert 24,4, Mittelwert 17,8.

Bei Messung des pH ließen sich Schwankungen von 7,31 bis 7,50 mit einem Mittelwert von 7,393 feststellen. Der pO₂ im entnommenen Blut lag zwischen 27 und 100 mm Hg mit einem Mittelwert von 48,7 mm Hg. Die Zahl der Erythrocyten schwankte zwischen 3,9 und 9,8 mit einem Mittelwert von 6,23. Millionen pro mm³.

Bestimmung des Hämatokrits, Abb. 15:



59 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 38, größter Wert 82, Mittelwert 58,5.

4.2.2. Röntgenuntersuchungen

Die große Mehrheit zeigte eine verminderte Lungengefäßzeichnung (=50). Zwei Bilder zeigten eine vermehrte und vier Bilder eine normale Lungengefäßzeichnung. 3 unbekannte Fälle.

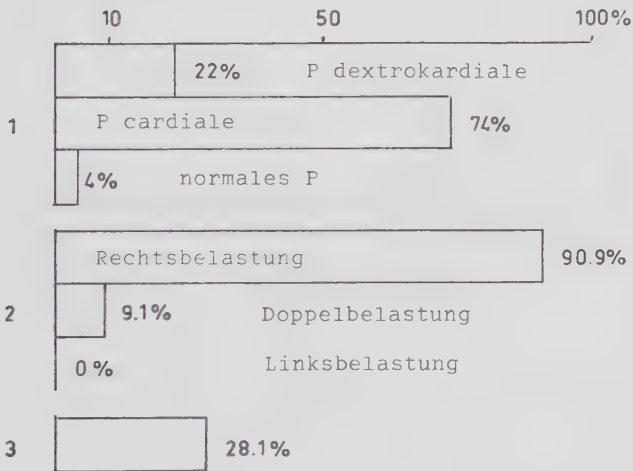
Die Herzgröße war bei 36 Patienten verbreitert, bei 21 Patienten erschien sie normal. 2 unbekannte Größen.

4.2.3. EKG

Der Lagetyp ist erwartungsgemäß bei der vorliegenden Rechtsbelastung, sowie bei den jüngeren Kindern auch physiologisch bei den meisten Patienten nach rechts.

Normaltyp	1 Fall
Steiltyp	4 Fälle
Rechtstyp	46 Fälle
Linkstyp	2 Fälle
Rechtstyp, überdreht	4 Fälle

Abb. 15 a Verschiedene EKG- Ergebnisse

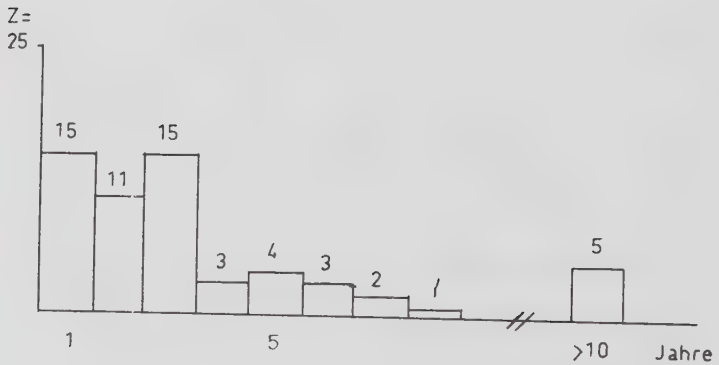


1. Vorhofzeichen
2. Kammerbelastung
3. Rechtsschenkelblock

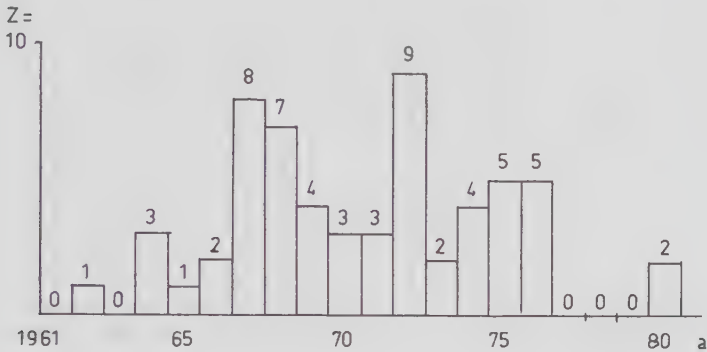
4.3. Palliative Operation

59 Patienten unterzogen sich in Erlangen bisher einer palliativen Operation. Die Altersverteilung auf die einzelnen Operationszeitpunkte wird aus den folgenden Abb. 16, 17 ersichtlich. Die Patienten, die zu einem Lebensalter größer als 5 Jahre operiert wurden, waren 11, 12, 17, 27 bzw. 38 Jahre alt.

Abb. 16 Altersverteilung: Alter bei Operation in Jahren



Anzahl der palliativ operierten Patienten in den einzelnen Operationsjahren, Abb. 17



In der Erlanger Herzchirurgie fanden verschiedene Arten palliativer Operationen ihre Anwendung. Zwei Systeme sind grundsätzlich zu unterscheiden:
der aorto- pulmonale Shunt - hier wird eine Anastomose zwischen der Aorta und der A.pulmonalis angelegt - und
die Blalock Anastomose - eine Verbindung der A.pulmonalis und A.subclavia.

Aorto- pulmonale Shunts wurden angelegt
nach Cooley in 50 Fällen
als aorto-pulmonales Fenster in 1 Fall
mittels einer Prothese in 1 Fall
Material: Dacron, Weite der Prothese: 6 mm
Anastomosen der Aa. pulmonales und subclavia wurden

angelegt nach Blalock und Taussig links in 3 Fällen
nach Blalock und Taussig rechts in 1 Fall

In drei Fällen konnte keiner der oben angeführten
Operationen angewandt werden.

Bei einer Patientin wurde als palliative Operation
eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe unter Be-
lassung des VSD durchgeführt.

Bei einem Patienten wurde eine Brocksche Sprengung
durchgeführt.

Bei einem Patienten wurde eine Shuntveränderung
intrakardial angelegt.

In einem Fall mußte eine Rethorakotomie vorgenommen
werden. Der Grund war: eine Nachblutung in den Thorax
nach 6 Stunden.

4.4. Komplikationen und Frühletalität

Als Frühletalität wird das Versterben innerhalb der
ersten 30 Tage postoperativ definiert. Sie betrug 7/59
($\hat{=}$ 11,9%)

Kardiale Komplikationen traten bei 13 Patienten auf,
bei 4 Patienten bildeten sie die Todesursache.

Extrakardiale Komplikationen fanden sich bei 15 Patienten,
sie waren die Todesursache in 3 Fällen.

4.4.1. Kardiale Komplikationen

Art der Komplikation	Zahl der Fälle	davon Todes- ursache
Herzstillstand	3	1
Herzinsuffizienz	8	3
AV Block III	2	0
Kammerflimmern	1	1
Postkardiotomiesyndrom	1	0
Anastomose verschlossen	3	0
Endokarditis	1	0

Die Differenz der Zahl der Patienten und der Zahl der Komplikationen erklärt sich darin, daß selbstverständlich bei einem Patienten mehrere Komplikationen auftreten können, bzw., daß mehrere Komplikationen im Zusammenspiel den Tod herbeiführen können.

Die Herzinsuffizienz scheint somit die wichtigste kardiale Komplikation mit tödlichem Ausgang zu sein. Sie bildet mit 42,1 % der Gesamtkomplikationen und 60 % der Todesursachen den größten Anteil.

4.4.2. Extrakardiale Komplikationen

Art der Komplikation	Zahl der Fälle	davon Todesursache
Respirator. Insuff.	5	2
Pleuraerguß	3	0
Perikarderguß	1	0
Wundinfektion	1	0
Blutung	1	0
Paresen	1	0
Phrenicusparese	1	0
cerebrale Mikrothrombosen	1	0
Pneumothorax	1	0
Lungenödem	2	0
Pneumonie	2	1
Hirnödem	1	0
Intestinale Blutung	1	1

Die häufigste Einzelursache extrakardialer Komplikationen ist hier die respiratorische Insuffizienz.

4.5. Befunde bei Entlassung

Dem durch die Operation nicht beeinflussten systolischen Geräusch kam bei 42 Patienten ein diastolisches Geräusch als Hinweis auf ein Funktionieren des angelegten Shuntes hinzu. Dieses fehlte bei 5 Patienten, in 12 Fällen lag kein Hinweis vor, bzw. die Patienten waren verstorben.

Die durch den angelegten Shunt induzierte vermehrte Lungendurchblutung fand ihren direkten Niederschlag in einer röntgenologischen Vermehrung der Lungengefäßzeichnung. Während vor der Operation 94 % der Patienten eine verringerte LGZ hatten, sind es nach der Operation noch 11,9 %. 66,6 % haben eine vermehrte LGZ und 21,9 % eine als normal beurteilte.

Die Herzgröße nahm im Vergleich zahlenmäßig zu.

Verbreiteter Herzschatten präoperativ	63,2 %
postoperativ	81,8 %

Als Medikation bekamen bei Verlassen der Klinik

Digitalis	18 Patienten = 38,2 %
Antiarrhythmika	kein Patient
ß- Blocker	2 Patienten = 4 %
Diuretika	1 Patient = 2 %

4.6. Vergleich der Herzkatheterdaten vor und nach Palliativoperation

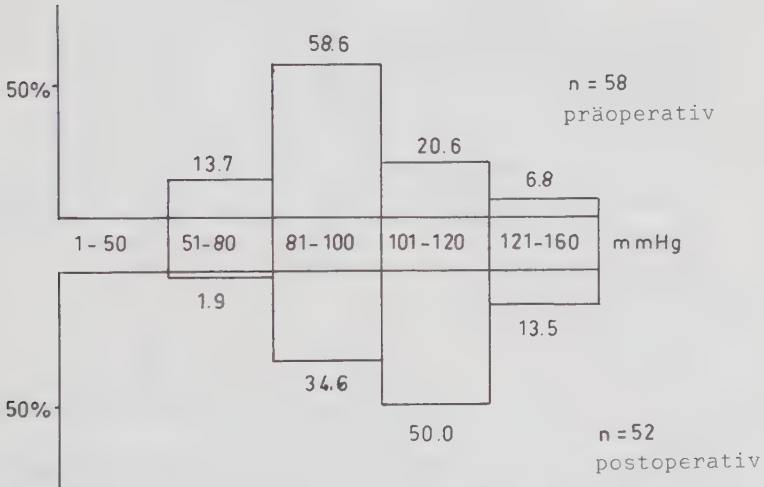
Abweichend von den unter 3.2. aufgeführten präoperativen Daten sollen hier nur die prä- und postoperativen Daten der palliativ operierten Patienten also nicht des Gesamtkollektivs verglichen werden.

Zusätzlich zu den Werten der in Erlangen operierten Patienten erscheinen auch noch die Herzkatheterergebnisse der Patienten, die sich in anderen Kliniken einer palliativen Operation unterzogen hatten und nun zur Korrektur ihres Herzfehlers nach Erlangen kamen.

Als Ausgangswerte werden die präoperativen Meßwerte bezeichnet, die postoperativen als Vergleichswerte. In den Grafiken tauchen die Ausgangswerte stets im oberen Teil auf, die Vergleichswerte stets im unteren.

Es konnte bei 52 Patienten im Zeitraum zwischen Palliativ- und Korrekturoperation eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt werden.

Systolischer Druck im rechten Ventrikel, Abb. 13:



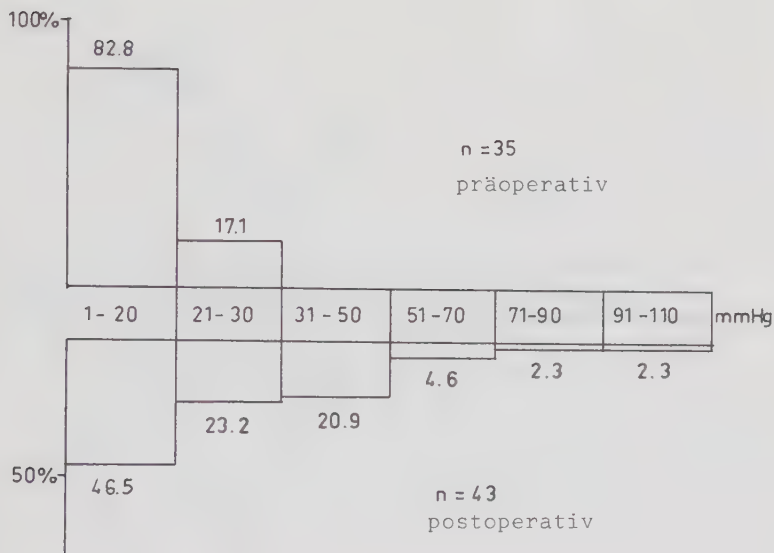
Die Druckwerte lagen präop. im Mittel bei 97,7 mm Hg u. postop. bei 108,7 mm Hg (80 - 160).

Ein Vergleich der prä- und postoperativen Druckwerte in der A.pulmonalis links erscheint wegen der geringen Zahl der Ausgangswerte nicht sinnvoll. Wegen der verschiedenen Strömungsverhältnisse durch asymmetrischen Ansatz verschiedener Shunts soll die linke A. pulmonalis mit der rechten kurz verglichen werden:

A. pulmonalis	links	rechts
O ₂ Sättigung		
minimal	64%	56 %
maximal	86%	92 %
$\bar{x}$	76,7%	80,8%
Systolischer Druck in mm Hg		
minimal	10	8
maximal	65	106
$\bar{x}$	22,4	29,0
Diastolischer Druck in mm Hg		
minimal	4	3
maximal	42	50
$\bar{x}$	12,0	15,3
Mitteldruck in mm Hg		
minimal	5	5
maximal	55	78
$\bar{x}$	16,9	22,1

Anhand dieser Daten läßt sich deutlich ablesen, daß die angelegte Anastomose, in Erlangen ja fast überwiegend nach Cooley, den Durchfluß des rechten Lungenstromgebietes bevorteilt. Es resultiert eine ungleichmäßige Strömungsverteilung.

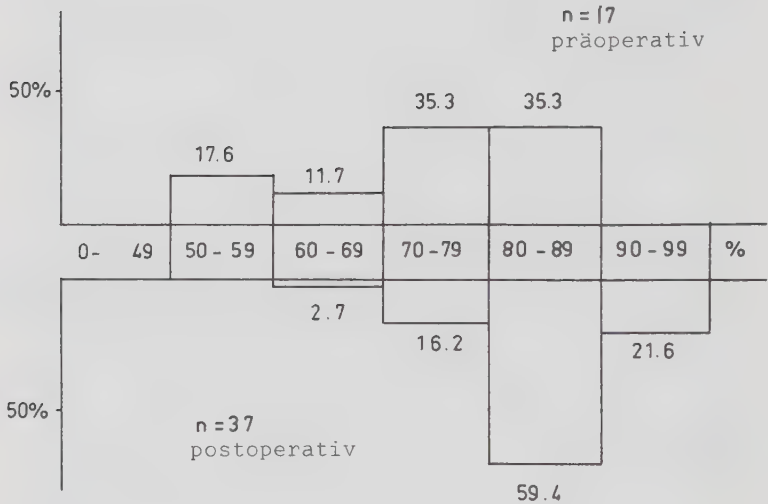
Systolischer Druck in der rechten A.pulmonalis, Abb.19:



35 Ausgangswerte, 43 Vergleichswerte.

Der erwünschte Effekt, der Mehrdurchfluß der Lungenstrombahn, ist mittels einer Shuntoperationen in den meisten Fällen herbeigeführt, was sich in der Drucksteigerung ablesen läßt. Die systolische Drucksteigerung betrug im Mittel 15 mm Hg, von 14,0 mm Hg auf 29,0 mm Hg. Die durchaus erwünschte Steigerung ging jedoch in einigen Fällen über ein angestrebtes Maß hinaus: 15 Patienten hatten einen Wert über 30 mm Hg, 4 über 50 mm Hg und 2 über 70 mm Hg bei einem gemessenen Spitzenwert von 106 mm Hg!

O₂ Sättigung in der Aorta ascendens, Abb. 20:



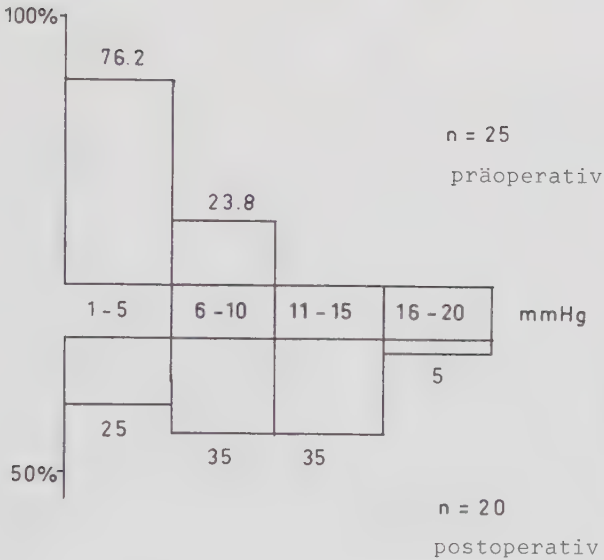
Die Sättigungswerte stiegen im Mittel von 74,5% auf 84,6% (68 - 95).

Der systolische Druck in der linken Herzkammer änderte sich nur geringfügig. Kleinste und größte gemessene Werte besaßen vergleichbare Beträge, der Mittelwert stieg leicht von 100,2 mm Hg auf 106,2 mm Hg an.

Vorhofmitteldruck links

25 Ausgangswerte, 20 Vergleichswerte, die mittlere Druckerhöhung betrug 4 mm Hg, von 4,4 mm Hg auf 8,4 mm Hg.

Vorhofmitteldruck links, Abb. 21:

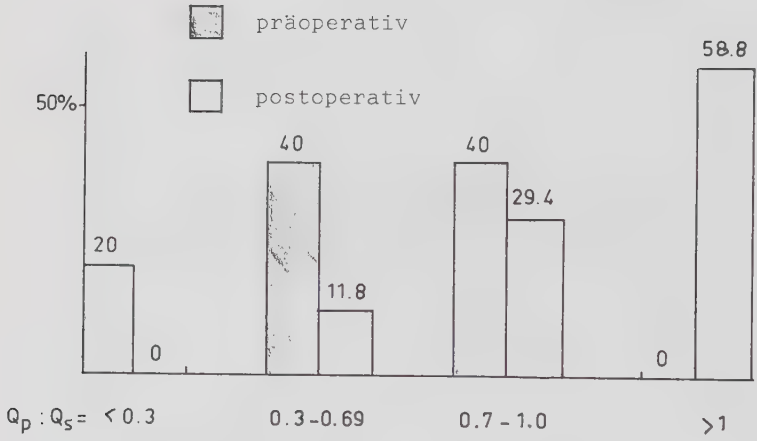


$Q_P : Q_S$, Tab. 4:

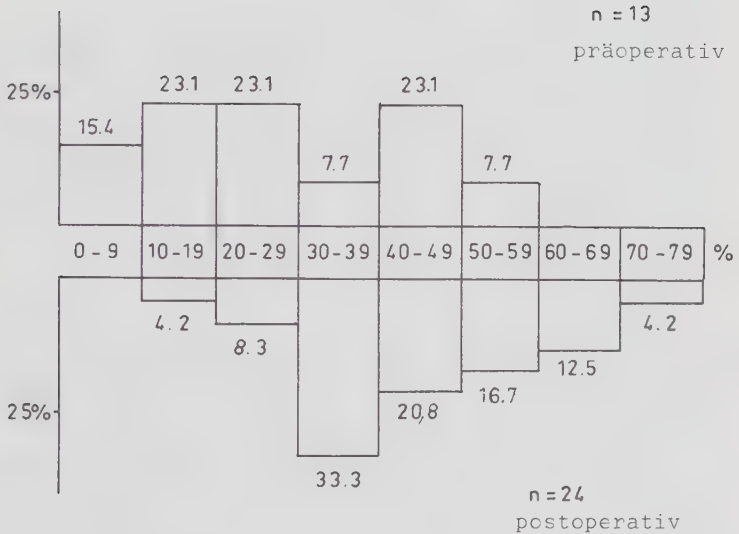
	präoperativ	postoperativ
$Q_P : Q_S$		
kleiner 0,3	2 = 20 %	0 = 00, %
0,3 - 0,69	4 = 40 %	2 = 11,8 %
0,7 - 1,0	4 = 40 %	5 = 29,4 %
größer 1	0	10 = 58,8 %

Die Änderung soll an untenstehender Graphik nochmals veranschaulicht werden. Der größte dabei auftretende Shuntwert war 3.1:1. Dieser sicherlich zu hohe Wert verdeutlicht nochmals die Problematik der Shuntdimensionierung, der palliativen Operation.

Abb. 22: Prä- und postoperative Werte von $Q_P : Q_S$



Links- rechts Shunt, Abb. 23:



13 Ausgangswerte, 24 Vergleichswerte,
der Mittelwert stieg von 25,8 auf 42,2%, der
größte Wert von 52 auf 75,9%.

Bei der Herzkatheteruntersuchung zwischen Palliativ-
operation und anschließender Korrektur wurde dann an-
hand des Angiokardiogramms in 8 Fällen (=15,4%) der
Verdacht geäußert, daß der angelegte Shunt funktions-
los geworden sei.

4.7. Nachuntersuchungen

Im ersten Jahr konnten 33 Patienten nachuntersucht werden, im zweiten Jahr waren es 42 Patienten, die Zeitspanne bis zu fünf Jahren umfaßt 14 Untersuchungen, 9 mal konnte noch später eine Nachuntersuchung gefunden werden.

Die in den Tabellen in Klammern angegebenen Zahlen sind die jeweils dazugehörigen Prozentzahlen der Häufigkeitsangaben.

Beurteilung der postoperativen Leistungsfähigkeit, Tab. 5

Leistungsf.	normal	vermindert	n/v
Zeit			
präop	6(=17,6%)	28(=82,3%)	0,21
Jahre postop			
1	21(91,3%)	2(= 8,7%)	10,5
2	26(86,7%)	4(=13,3%)	6,5
5	9(81,8%)	2(=18,2%)	4,5
später	1(=12,5%)	7(=87,5%)	0,14

Subjektiver Operationserfolg (SOPE), Tab. 6

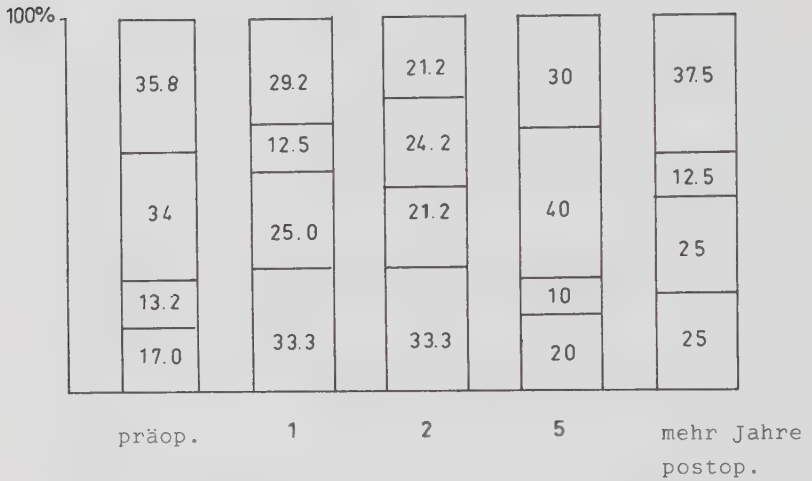
SOPE- Schlüssel: 1 = sehr gut
2 = gebessert
3 = unverändert gegenüber präoperativ
4 = verschlechtert gegen präop.

SOPE	1	2	3	4	$\bar{x}$
Zeitpostop					
in Jahren: 1	10 =30,3%	20 =60,6%	3 =9,1%	0	1,79
2	13 =36,1%	20 =55,6%	2 =5,6%	1 =2,8%	1,75
5	4 =28,6%	6 =42,9%	3 =21,4%	1 =7,1%	2,07
später:	1 =11,1%	4 =44,4%	4 =44,4%	0	2,33

Anhand dieser beiden Tabellen läßt sich ablesen, daß der Erfolg der Operation nach subjektiver Meinung der Patienten oder deren Angehörigen, auch die Einschätzung der Leistungsfähigkeit unterliegt ja letztthin subjektiven Kriterien, in der Wirkung bezüglich der Allgemeinsituation des Patienten nachläßt, wobei die deutlichste Abnahme nach dem 5.Jahr postoperativ zu liegen scheint.

Postoperative Entwicklung der Körpergröße, bestimmt in Perzentilen, verglichen mit der präoperativen Verteilung. Im folgenden Diagramm (Abb.24) stehen in der Säulenverteilung für die einzelnen Jahre die Prozentzahlen der Patienten deren Entwicklung über der 25- Perzentile steht an oberster Stelle, darunter jeweils die Klassen für die Perzentilen 10 - 25, 3 - 10, kleiner als 3.

Abb. 24 Postoperative körperliche Entwicklung



Nach der palliativen Operation scheint der sofortige Ausgleich der körperlichen Minderentwicklung auszu- bleiben, bzw. der Ausgleich kommt nur sehr zögernd in Gang.

Entsprechend den subjektiven Angaben fanden sich auch in den besser objektivierbaren Korrelaten Dyspnoe und Zyanose Hinweise auf eine relativ zum Bedarf abnehmende Shuntfunktion. Dies ist am Beispiel Zyanose besonders eindrücklich, es soll der Befund dort zusätzlich an- hand einer Grafik veranschaulicht werden.

Dyspnoe, prä- und postoperativ, Tab. 7

Schlüssel: 1 = keine Dyspnoe

2 = bei Belastung

3 = in Ruhe

Dyspnoe	1	2	3
Zeit			
präop	16(34,8%)	14(30,4%)	16(34,8)
postop in			
Jahren: 1	26(89,7%)	1 (3,5%)	2(6,9%)
2	30(83,3%)	3 (8,3%)	3(8,3%)
5	7(63,6%)	4 (36,4%)	0
später:	2(25%)	4 (50%)	2(25%)

Zyanose, prä- und postoperativ, Tab. 8, Abb.25

Schlüssel: 1 = keine Zyanose

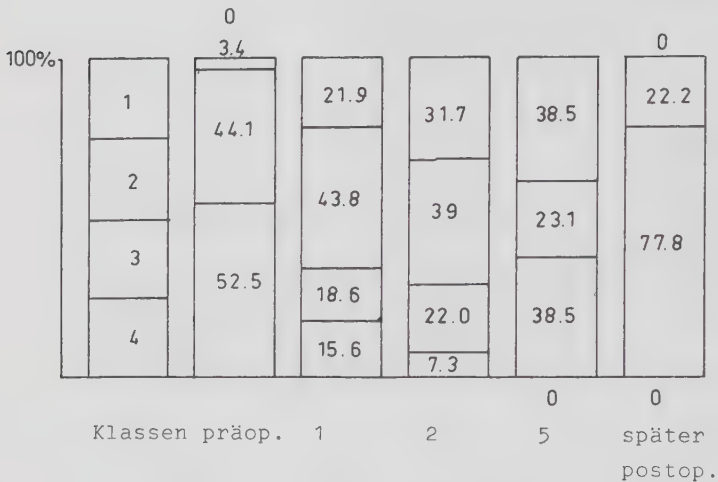
2 = bei Belastung

3 = mäßig in Ruhe

4 = tief in Ruhe

Zyanose	1	2	3	4
Zeit				
präop.	0	2(3,4%)	26(44,1%)	31(52,5%)
postop in				
Jahren: 1	7(21,9%)	14(43,8%)	6(18,6%)	5(15,6%)
2	13(31,7%)	16(39,0%)	9(22,0%)	3(7,3%)
5	5(38,5%)	3(23,1%)	5(38,5%)	0
später:	0	2(22,2%)	7(77,8%)	0

Abb. 25 Postoperatives Auftreten von Zyanose



Motorische Paresen fielen im ersten Jahr der Nachuntersuchung bei 5 von 33 Patienten auf.

Ein diastolisches Geräusch konnte zur Zeit der ersten Nachuntersuchung bei 38 Patienten gehört werden, es fehlte bei 5 Patienten, bei einem Patienten lag keine Angabe vor.

Erneute hypoxische Anfälle traten im ersten postoperativen Jahr bei einem Patienten auf (=3%), im zweiten Jahr bei 2 Patienten (=4,9%), nach fünf Jahren bei 1 Patienten (= 7,7%) auf.

Im EKG der einzelnen Nachuntersuchungen sollen die Hypertrophiezeichen der Kammern und die Reizleitungsstörungen betrachtet werden.

Kammerhypertrophiezeichen:

Zeit prä-op.	Rechts-H.	Doppelh.
postop in	50	5
Jahren: 1	25	8
2	27	12
5	13	1
später:	7	1

Hämoglobinkonzentration, prä- und postoperativ, Tab.9

Hb-Schlüssel: 1 = bis 11,9 g%
 2 = 12 - 14,9 g%
 3 = 15 - 16,9 g%
 4 = 17 - 19,9 g%
 5 = mehr als 20 g%

Die Zahlen in Klammern geben den prozentualen Anteil an.

HB	1	2	3	4	5	Σ
Zeit						
präop. 0		8(13,8)	13(22,4)	26(44,8)	11(19,0)	68(100)
postop.						
in J. 1 0		17(63,0)	6(22,2)	1(3,7)	3(11,1)	27(100)
2	3(9,1)	15(45,5)	12(36,4)	1(3,0)	2(6,1)	33(100,1)
5 0		5(50)	5(50)	0	0	10(100)
später: 0		0	2(28,6)	4(57,1)	1(14,3)	7(100)

Der Bewertung der Hb-Konzentration ist wiederum mit gewisser Zurückhaltung entgegenzutreten. Das Ausmaß der Polyglobulie ist bei allen Patienten, auch bei solchen mit einander entsprechenden Ausgangssituationen,

unterschiedlich. Bei sehr ungünstiger Ausgangslage könnte man bei einem Hb von beispielsweise 13 g% schon von einer "relativen Anämie" sprechen.

Lungengefäßzeichnung (Lgz.) Prä- und postoperativ, Tab.10
Die Zahlen in Klammern geben den prozentualen Anteil an

Lgz. Zeit	vermindert	normal	vermehrt	Σ
präop	50(94,3%)	1(1,9%)	2(3,8%)	53(100)
postop in				
Jahren: 0	5(11,9%)	9(21,4%)	28(66,7%)	42(100)
1	3(10,7%)	3(10,7%)	22(78,6%)	28(100)
2	3(9,1%)	3(9,1%)	27(81,8%)	33(100)
5	0	3(25,0%)	9(75,0%)	12(100)
später:	1(16,7%)	2(33,3%)	3(50,0%)	6(100)

4.8. Spätletalität

Todesursachen im Einzelnen	Ü-Zeit	Anastomose
Rechtsherzversagen bei		
Rechtsherzinsuffizienz,		
Glomerulonephritis, Endokarditis	16 Mo.	?
Herzversagen bei globaler Herzinsuffizienz		
	15 Mo.	?
Herzversagen, Hirnabzeß	8 Mo.	verschl.
Herzversagen, Ateminsuffizienz	6 Mo.	verschl.

Insgesamt verstarben 6 Patienten später als 30 Tage nach der Palliativoperation. Davon konnte man den Tod bei 4 Patienten als direkte Folge der Palliativoperation ansehen, 2 Patienten verstarben nach Korrekturoperationen in auswärtigen Kliniken.

Zusammenfassend verstarben von den 59 in Erlangen palliativ operierten Patienten

7 als Fröhrtodesfälle

4 als Spättodesfälle

2 nach Korrekturoperationen in

München und in der Mayoklinik

Bei der konsekutiven Korrekturoperation betrug die Letalität an unserer Klinik 31,9 %. Das wären entsprechend 15 von 48 der Patienten, die die Palliativoperation überlebten. Ohne die 2 nach Korrekturoperationen an anderen Kliniken verstorbenen Patienten verstarben nach dieser Rechnung bei einer zweizeitigen Operationstaktik 26 von 59 Patienten = 44,1 % !

5. Palliativ- Zweitoperation

Eine zweite palliative Operation wurde bei vier Patienten vorgenommen, eine dritte mußte bei einem Patienten durchgeführt werden. Bei diesen Operationen traten bei 1 Patienten tödliche Komplikationen auf. Bei einem Patienten war die Waterston- Cooley-Anastomose schon kurz nach der Operation wieder verschlossen, so daß sofort eine weitere aorto-pulmonale Anastomose angelegt wurde. Eine Probethorakotomie, die dritte Operation, ergab, daß durch die vorangegangenen Shunts die Aorta die rechte Art. pulmonalis hochgezogen haben mußte, so daß diese obliterierte. Es wurde eine Pulmonalarterienprothese vorgeschlagen.

Bei einer Patientin wurde, weil das durch eine Blalock-Taussig-Anastomose erreichte Shuntvolumen nicht ausreichte, eine 8 mm Prothese eingesetzt.

Bei einem Patienten hatte die zweite Palliativoperation die Form einer Probethorakotomie. Der Patient verstarb an Herzversagen.

Bei einem weiteren Patienten wurde ebenfalls eine Prothese eingesetzt.

6. Korrekturoperation

Die in diesem Kapitel benutzten Werte entstammen ausschließlich aus dem Patientenkollektiv, das nur die Korrektur als erste und einzeitige Operation erlebt hat und deren Quotient aus Lungendurchflußvolumen und Körperdurchflußvolumen bei der vorausgegangenen präoperativen Herzkatheteruntersuchung nicht größer eins war. Sollten sich interessante Aspekte im Vergleich dieser Gruppe mit den beiden anderen, der Gruppe mit vorausgegangener palliativer Operation oder der Gruppe mit dem Flußquotienten größer 1 ergeben, so wird dort gesondert darauf hingewiesen werden.

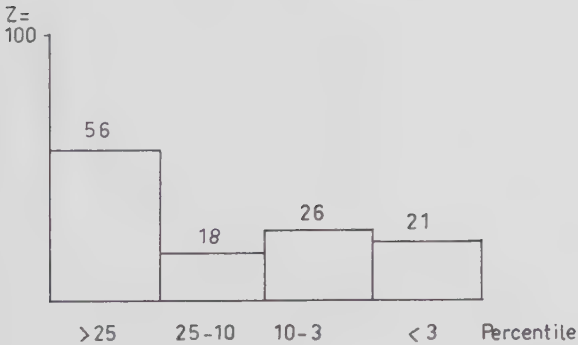
Seit 1960 wurden in der herzchirurgischen Abteilung der Chirurgischen Klinik Erlangen insgesamt 195 Patienten mit einer Fallot-Tetra- oder Pentalogie korrigiert. Für 129 Patienten war dies die erste und einzeitige Operation, 47 Patienten hatten zuvor eine Palliativoperation, die Gruppe der Korrigierten mit einem Flußquotienten größer 1 umfaßte 19 Fälle.

6.1. Anamnestische Daten

Die körperliche Entwicklung der Patienten wurde nach Percentilen geordnet. Ausschlaggebende Meßgröße war die Körpergröße (5).

normal, größer als 25	56 Fälle
10 - 25	18 Fälle
3 - 10	26 Fälle
kleiner als 3	21 Fälle
unbekannt	8 Fälle

Die breite Streuung wird auch im graphischen Bild deutlich, Abb. 26: körperliche Entwicklung



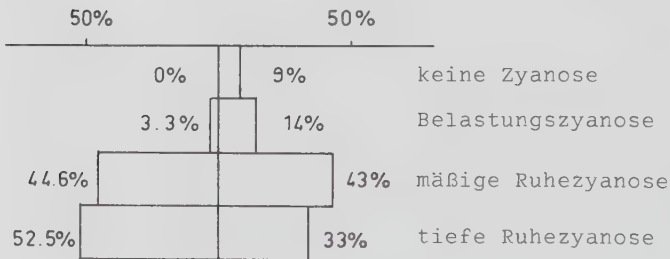
48 Patienten zeigten keinerlei Dyspnoe, bei Belastung klagten 51 Patienten, 14 Patienten hatten Ruhedyspnoe, 16mal fehlte die Angabe.

Der Verteilung der Zyanosegrade. Von den Patienten hatten

11	keine Zyanose	= 9 %
18	eine Zyanose bei Belastung	= 14 %
56	eine mäßige Ruhezyanose	= 43 %
43	eine tiefe Ruhezyanose	= 33 %

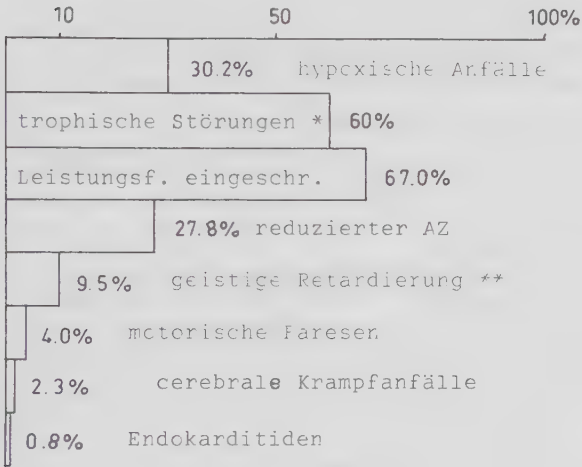
Vergleichend soll die Verteilung vor der Palliativoperation gegenübergestellt werden, Abb. 27

Links die Werte der Palliativoperation (n =59, Gruppe 2)
rechts die Werte vor der Totalkorrektur(n =128, Gruppe 1)



Die Tatsache, daß oft mittels einer palliativen Operation versucht wurde, die schwerer belasteten Patienten zu behandeln, findet ihr direktes Abbild in der vorausgegangenen Grafik: Bei den palliativ Operierten ist der Anteil der Patienten mit schwererer Zyanose und damit größerer Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflustraktes deutlich höher.

Weitere präoperative Befunde sind der folgenden Abbildung zu entnehmen. Abb. 27 a:



* z.B. Trommelschlegelfinger oder Uhrglasnägel

** davon 4 Patienten mit M.Down

Die Bewertung der Leistungsfähigkeit unterliegt natürlich subjektiven Beurteilungsschwankungen.

Es konnten bei 3 Patienten ein leises diastolisches Geräusch festgestellt werden, das systolische, obligate Geräusch war bei 67,5 % der Patienten ein Geräusch 4. Grades.

Als regelmäßige Medikation nahmen 6 Patienten Digitalis und 24 Patienten B- Blocker ein.

In der Gruppe der palliativ voroperierten Patienten ließen sich erwartungsgemäß leichte Unterschiede zu den oben genannten Werten erkennen. Während die Differenzen der körperlichen Entwicklung nur sehr gering waren, man hatte ja schon im Kapitel der Nachuntersuchungsergebnisse nach Palliativoperationen bemerken können, daß sich die körperliche Retardierung nur zögernd bessert, zeigte sich bei der Aufnahmeuntersuchung zur Korrekturoperation, daß die Häufigkeiten der bemerkten Zyanose anders verteilt waren.

<u>Körperl. Entw.</u>	Gruppe 1 (Korr.)	Gruppe 2(post.Pall.)
in Perzentilen		
normal	46,3 %	51,1 %
10 - 25	14,8 %	17,7 %
3 - 10	21,5 %	13,3 %
kleiner 3	17,4 %	17,7 %

Zyanose

keine	9 %	13 %
Belastungszyanose	14 %	26 %
Mäßige Ruhezyanose	43 %	45 %
Tiefe Ruhezyanose	33 %	15 %

in PO₂ unter 50 mm Hg fand sich bei den Patienten der Gruppe 1 bei 51,3 % der Patienten ohne Dyspnoe, bei 42,5 % mit Belastungsdyspnoe und 78,6 % mit Ruhedyspnoe.

Unmittelbar vor der Korrekturoperation hatten die Patienten der Gruppe 2 17 % weniger hypoxische Anfälle als die Patienten der Gruppe 1 (13 % zu 30 %). Allerdings hatten damit auch schon wieder 13 % der mit einer palliativen Operation versorgten Patienten zum Zeitpunkt

der Korrekturoperation hypoxische Anfälle als ein Zeichen ungenügender Shuntfunktion. Durchschnittliches Zeitintervall zwischen Palliativ- und Korrekturoperation: 5,2 Jahre.

Als weitere Vergleichsgruppe, ich nenne sie systematisch Gruppe 3, stehen die 19 Patienten, deren Herzkatheteruntersuchung vor der Operation einen Lungen-Körperdurchflußquotienten größer als eins ergeben hatten.

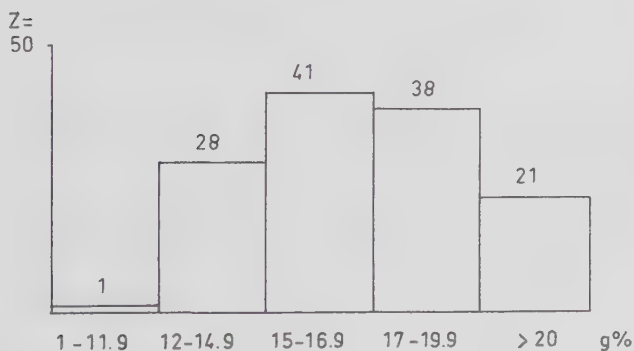
In dieser Gruppe zeigte sich die körperliche Retardierung stärker ausgeprägt: Nur 33,3 % der Patienten zeigten ein normales Körperwachstum, 44 % der Patienten lagen unterhalb der 3er Percentile.

Hinsichtlich der Häufigkeiten von Zyanose, Dyspnoe - keiner der Patienten klagte über Ruhedyspnoe - trophischen Störungen (6 Patienten = 32 %) und von hypoxischen Anfällen (16 %) zeigten sich vor der Korrekturoperation gelindere Ausgangslagen.

6.2. Apparative Untersuchungsergebnisse

6.2.1. Laborchemische Analysen

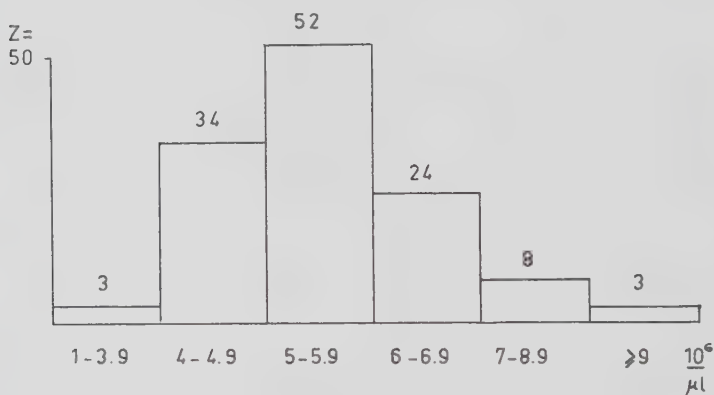
Bestimmung des Hämoglobins, Abb. 28



129 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 11,9
größter Wert 30, Mittelwert 17,1.

Ähnlich wie bei den Werten der Erythrocytenzahl zeigt sich beim Hb eine deutliche Verschiebung in Richtung Polyglobulie. Wegen der unterschiedlichen körperlichen Anpassungsfähigkeiten besteht dabei natürlich keine strenge Korrelation zur Schwere des Krankheitsbildes.

Bestimmung der Erythrocytenzahlen, Abb. 29



In % 2,4 27,4 41,9 19,4 6,5 2,4

124 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 3,6, größter Wert 9,1, Mittelwert 5,6.

Bei der Messung des pH ließen sich Schwankungen von 7,28 bis 7,50 mit einem Mittelwert von 7,411 feststellen.

Der pO₂ im entnommenen Blut lag zwischen 25 und 102 mm Hg, mit einem Mittelwert von 52,5 mm Hg.

Vergleicht man die präoperativen Untersuchungsergebnisse vor der Palliativoperation (Gruppe 2) mit den Werten der Gruppe 1 vor deren einzeitiger Korrektur, so erhält man sowohl hinsichtlich der Erythrocytenzahl, des Hämoglobins als auch des pO_2 und der Zyano- se Hinweise auf eine ungünstigere Ausgangssituation der Patienten der Gruppe 2.

Anschließend noch einmal eine Gegenüberstellung der untersuchten Gruppen (Gruppe 3 mit einem $Q_F : Q_S > 1$) hinsichtlich Eryzahl und Hb.: Tab.: 11

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3
Hämoglobin in g %			
Mittelwert	17,1	15,8	15,6
% Fälle über 15	77	57	39
% Fälle über 20	16	7	17
Erythrocytenzahlen in /mm ³			
Mittelwert	5,6	5,0	5,1
% Fälle über 7	9	2	6

6.2.2. Röntgenologische Untersuchungen

Bei der Beurteilung der Lungengefäßzeichnung (LGZ) sah man bei 91 Patienten der Gruppe 1 (= 71 %), eine verminderte LGZ bei 23 Patienten (=18 %) eine normale LGZ, und bei 12 Patienten wurde die LGZ als vermehrt eingestuft (= 9 %). Bei 3 Patienten lag kein Röntgenbefund vor (2 %)

Bei 71 Patienten (= 55 %) war der Herzschatten in Relation zur Altersnorm verbreitert.

Bei der Gruppe 2, den palliativ Voroperierten, konnte bei 51 % der Patienten eine durch den Shunt bedingte vermehrte LGZ vermerkt werden, 15 % normal, 21 % verminderte LGZ, 13 % keine Aussage.

Die durch das Shuntvolumen bedingte vermehrte Herzbelastung der Patienten dieser Gruppe bedingt, daß im Gegensatz zu den 55 % in der Gruppe 1 in der Gruppe 2 bei 84 % der Patienten ein verbreiteter Herzschatten gemessen wurde.

6.2.3. EKG

Das EKG zeigte bei 85 % der Patienten der Gruppe 1 einen rechten oder nach rechts überdrehten Lagetyp. Korrespondierende Zeichen waren in 58,4 % der Fälle ein P dextroatriale, 14,6 % Doppelbelastung, in 85 % eine Rechtskammerhypertrophie, 14 % eine Doppelhypertrophie sowie in 57 % ein inkompletter und in 2 % ein kompletter Rechtsschenkelblock. Reizleitungsstörungen traten in 2 Fällen als AV Block 1. Grades und in 1 Fall als AV Block 3. Grades auf.

In der Gruppe 2 waren in 47 % ein P dextroatriale, in 21 % eine Vorhofdoppelbelastung zu erkennen, in 64 % eine Hypertrophie der rechten Kammer, in 36 % eine Doppelhypertrophie zu vermuten. Diese Verschiebung der Hypertrophiezeichen von rechts auf beide Herzhälften ist ebenfalls als Zeichen der veränderten Belastung durch das Shuntvolumen zu werten.

6.3. Korrekturoperation

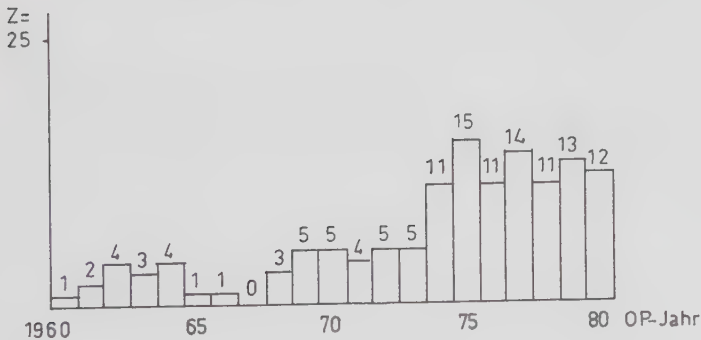
Maßgebend soll hier wieder das Kollektiv der einzeitig operierten Patienten sein. Die Zahlen für das Gesamtkollektiv werden jeweils in Klammern dazugefügt oder extra erwähnt werden.

In der Gruppe 2, den palliativ voroperierten Patienten, schwankte die Zeitdauer zwischen Palliativoperation und Totalkorrektur zwischen 3 und 9 Jahren, der Mittelwert lag bei 5,2 Jahre.

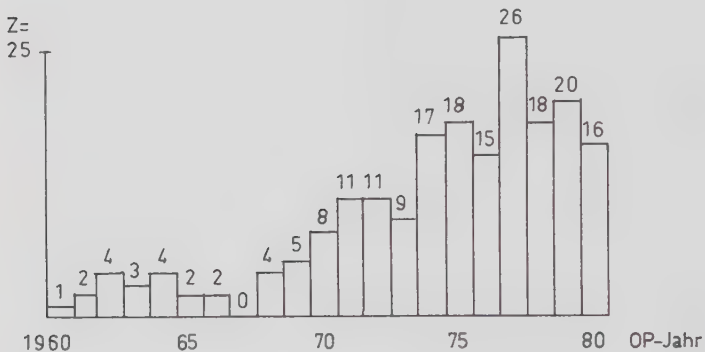
Von den 47 in Erlangen korrigierten Patienten dieser Gruppe wurden 38 in Erlangen selbst palliativ voroperiert.

129 (195) Patienten wurden seit 1960 einer Korrekturoperation unterzogen. Die Verteilung auf die einzelnen Jahre zeigt folgendes Bild:

für die einzeitig Operierten (Gruppe 1), Abb. 30



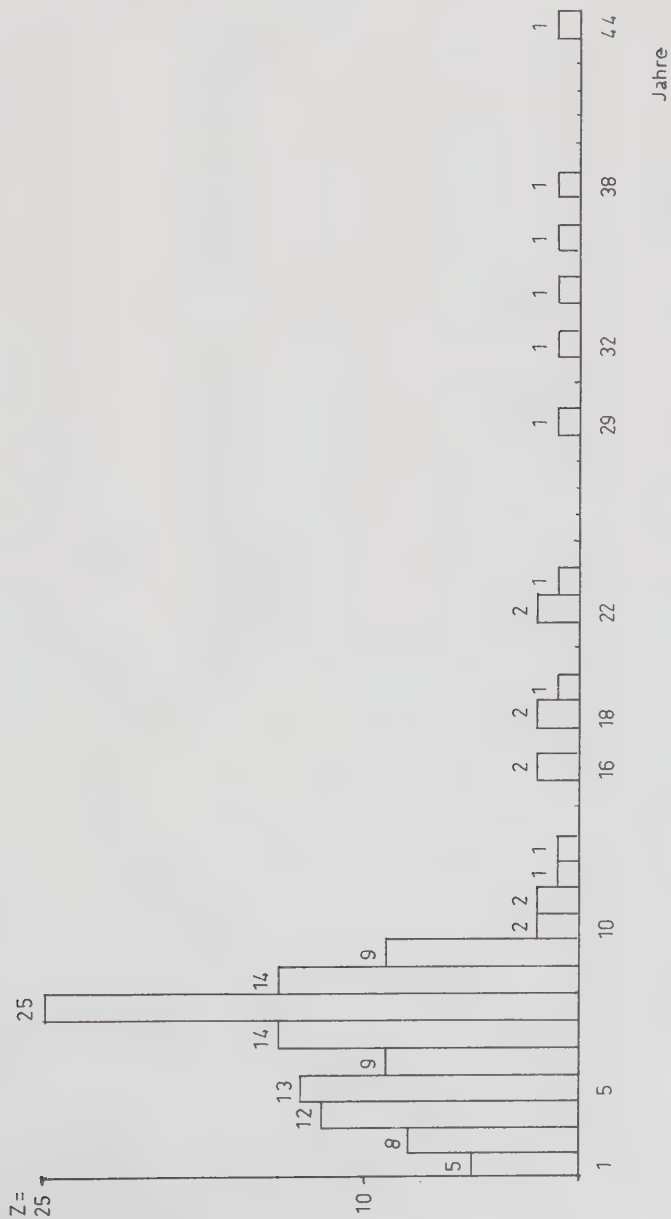
für das Gesamtkollektiv (Gruppe 0), Abb. 31



Außerdem wurden 47 Patienten operiert, die palliativ voroperiert waren; 19 Patienten mit einem Lungen-Körperdurchflußvolumenquotienten von größer eins wurden ebenfalls operiert.

Das durchschnittliche Alter der Patienten der Gruppe 1 betrug 8,1 Jahre, das der Gruppe 0 betrug 8,3 Jahre. Der jüngste Patient war unter 1 (1) Jahr alt, der älteste 44 (44) Jahre.

Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Operation,
Gruppe 1, Abb. 32:

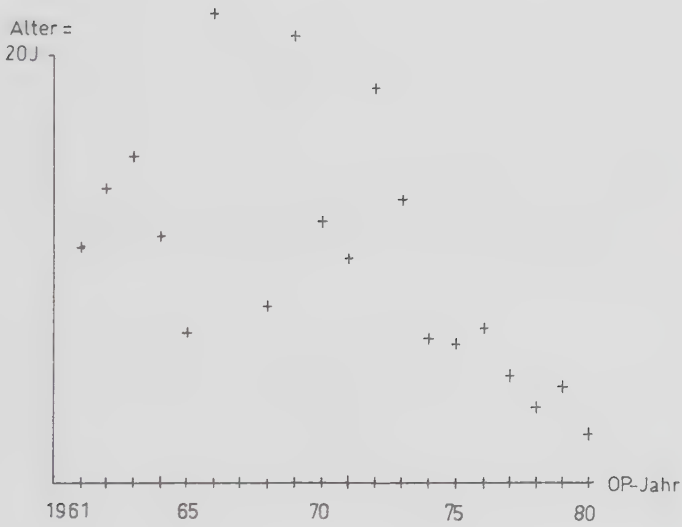


Für die einzelnen Operationsjahrgänge betrug in der
Gruppe 1 das mittlere Alter: Tab. 12

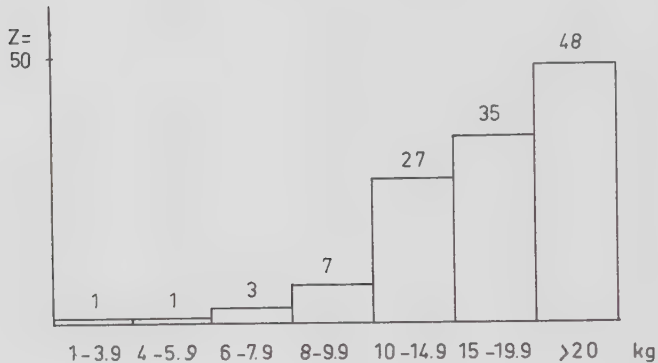
Gruppe 2:

1961:	11	Jahre	11	Jahre
1962:	13,8	Jahre	13,8	Jahre
1963:	15,3	Jahre	15,3	Jahre
1964:	11,5	Jahre	11,5	Jahre
1965:	7	Jahre	7	Jahre
1966:	22	Jahre	21,5	Jahre
1968:	8,3	Jahre	8	Jahre
1969:	21	Jahre	21	Jahre
1970:	12,2	Jahre	11,4	Jahre
1971:	10,5	Jahre	11,4	Jahre
1972:	18,6	Jahre	13,1	Jahre
1973:	13,2	Jahre	11,8	Jahre
1974:	6,8	Jahre	7,6	Jahre
1975:	6,6	Jahre	6,7	Jahre
1976:	7,2	Jahre	7,4	Jahre
1977:	5,1	Jahre	6,7	Jahre
1978:	3,6	Jahre	6,1	Jahre
1979:	4,5	Jahre	5,4	Jahre
1980:	2,2	Jahre	2,6	Jahre

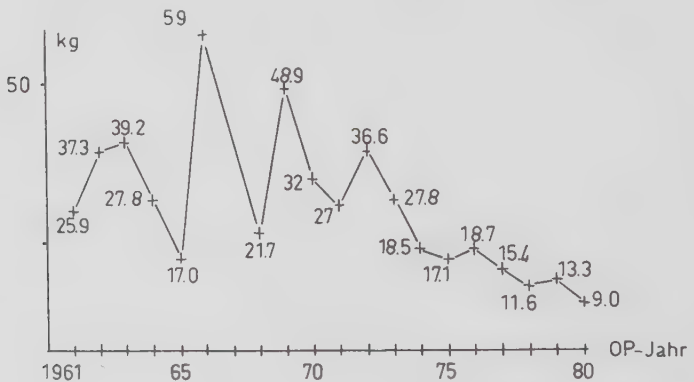
Abb. 33: Mittleres Alter der Patienten der Gruppe 1 bei Operation in den verschiedenen Operationsjahren.



Das durchschnittliche Gewicht der 122 Patienten, deren Gewichtsdaten erfaßt wurden, beträgt 21,1 kg. Die Verteilung sieht aus wie folgt: Abb. 34:



Die Veränderungen des Gewichts-Mittelwertes im Laufe der Jahre, bedingt unter anderem auch durch die Verbesserung der Herz- Lungenmaschinentechnik, werden in der folgenden Grafik abgebildet. Abb. 35:



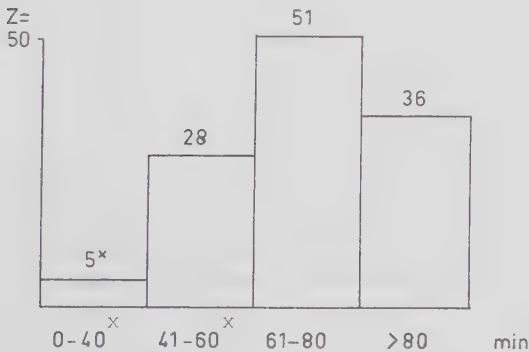
Anzumerken ist hier, daß die Gewichtswerte in den einzelnen Jahrgängen natürlich nicht normalverteilt sind.

Anhand dieser Grafiken läßt sich die stete Zunahme der jährlichen Operationszahlen bei gleichzeitig rückläufigem Alter und damit auch rückläufigem Gewicht der Patienten bei der Korrekturoperation verfolgen.

6.3.1. HLM

Beim obligaten Einsatz der Herzlungenmaschine (HLM) muß man grundsätzlich zwischen Bypasszeit und Ischämiezeit unterscheiden. Die Bypasszeit ist die Zeitspanne, in der die HLM dem Lungenkreislauf und dem Herzen parallel geschaltet ist, und in der dem Herzen auch partielle Flußvolumina beigeschaltet werden können. Die Ischämiezeit ist die Zeitspanne, in der keine Koronarperfusion stattfindet.

Die mittlere Bypasszeit bei den primär korrigierten Patienten liegt bei 120 von 129 Operationen bei 76 min. (28 min - 272 min). Abb. 36:



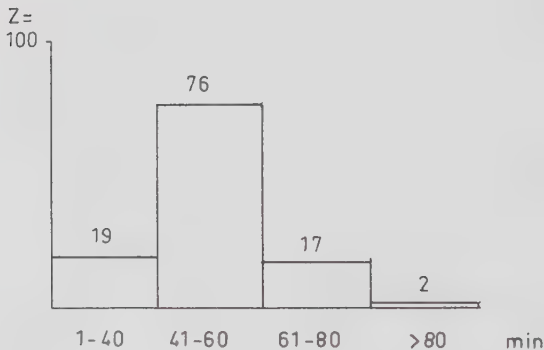
x In diesen Fällen war kein Ausflußtraktpatch notwendig.

Bei den zuvor palliativ operierten Patienten liegt der Mittelwert der Bypasszeit bei 98 min (35 min - 353 min). Die durchschnittlich längere Bypasszeit dürfte ihre Erklärung darin finden, daß außer der Korrektur des Herzfehlers auch noch der Shunt aufgehoben werden mußte.

In der Gruppe 3 ($Q_F : Q_S > 1$) lag die mittlere Bypasszeit bei 86 min (52 - 219).

Aus der Gruppe 1 ist bei 114 Patienten die Ischämiezeit bekannt. Sie lag im Mittel bei 51,1 min (17 - 116).

Abb. 37:



In der Gruppe 2 ist der Mittelwert 62,3 min (28 - 119). Die längere Ischämiezeit dieser palliativ voroperierten Gruppe ist nicht mehr mit der zusätzlichen Operation der Shuntunterbindung zu erklären.

In der Gruppe 3 liegen die Werte der Ischämiezeiten ähnlich wie in der Gruppe 1. Ein Einfluß der günstigeren Ausgangssituation läßt sich hier nicht erkennen, die für die manuelle Ausführung der Operation

benötigte Zeit scheint zum limitierenden Faktor zu werden. 17 ausgewertete Fälle, kleinster Wert 29 min, größter Wert 116 min, Mittelwert 54,6 min.

Die Hypothermie, die bei fast allen Operationen angewandt wurde, wurde an zwei Stellen bestimmt: im Rektum und mittels einer Sonde in Ösophagusnähe. (Die Zahlen in Klammern gelten für das Gesamtkollektiv)

Rektale Temperaturmessung

Bei Temperaturen von	wurden behandelt
bis 20 Grad C	2 (2) Patienten
21 bis 25 Grad C	10 (15) Patienten
26 bis 30 Grad C	40 (60) Patienten
mehr als 30 Grad C	57 (92) Patienten
fehlende Werte	20 (26) Patienten

Ösophagale Temperaturmessung

Bei Temperaturen von	wurden behandelt
bis 20 Grad C	16 (23) Patienten
21 bis 25 Grad C	30 (47) Patienten
26 bis 30 Grad C	24 (38) Patienten
mehr als 30 Grad C	34 (55) Patienten
fehlende Werte	25 (32) Patienten

Bei 79 Patienten = 61 % wurde angegeben, daß man unter lokaler Hypothermie gearbeitet hatte.

Die tiefste rektal gemessene Temperatur betrug 14 Grad C, die höchste 37 Grad, Mittelwert bei 30,2 (30,9) Grad C. Die tiefste ösophagal gemessene Temperatur betrug 16 Grad C.

Der Abgang von der Herzlungenmaschine gestaltete sich in 16 (26) Fällen schwierig (12 bzw. 13 %), darunter sind auch die 5 (12) in tabulam verstorbenen Patienten.

Bei Operationsschluß lag bei 8 (11) Patienten ein AV-Block III mit entsprechenden Ersatzrhythmen vor. Die Häufigkeit war bei allen drei untersuchten Gruppen mit ungefähr 6 % gleich.

6.3.2. Operationstechniken

Die in Klammern angegebenen Zahlen gelten jeweils wieder für das Gesamtkollektiv.

Pulmonalstenose.

Als operativer Zugang wurde bei 92 (147) Patienten eine Ventrikeleröffnung längs über der Ausflußbahn des rechten Herzens gewählt, in 17 (21) Fällen wurde eine quere Ventrikulotomie vorgezogen. Zu beachten war stets, ob eine abnorme Koronarie, die in diesem Gebiet häufig quer über dem Conus pulmonalis verläuft, vorlag. In diesen Fällen wurde die quere Ventrikulotomie vorgezogen. In 3 (7) Fällen wurde eine solche Konus-koronarie durchtrennt. 13 (27) Fälle eines Vorliegens einer solchen Anomalie wurden intra operationem entdeckt oder waren schon durch den präoperativen Herzkatheter bekannt.

Bei Vorliegen einer valvulären Stenose wurde eine Kommissurotomie durchgeführt, bei engem Klappenring wurde die Ventrikulotomie über den Anulus erweitert und es wurde ein Patch eingesetzt. Dieses Vorgehen bringt einen Funktionsverlust der Pulmonalklappen mit sich, so daß sich bei Verwendung eines RVOT-Patches immer eine mehr oder minder starke Pulmonalisinsuffizienz ergab.

Eine Kommissurotomie wurde in 30 (46) Fällen durchgeführt. Eine bei 124 (211) Patienten gefundene infundibuläre Stenose wurde in allen Fällen ausgiebig reseziert.

Ein Vorhofseptumdefekt (ASD), der bei 73 (125) Patienten gleichzeitig vorlag, wurde bei 64 (96) Patienten direkt und bei 2 (3) Patienten mittels Patch verschlossen.

Bei 3 (5) Patienten wurde ein den Fallotschen Herzfehler begleitender offener Ductus Botalli mittels Unterbindung verschlossen.

Ventrikelseptumdefekt (VSD)

Von den 129 (195) Patienten konnte der VSD bei 9 (12) Patienten direkt geschlossen werden, bei 120 (183) Patienten wurde ein Patch zu Hilfe genommen.

Das Material bestand aus

Perikard	in 1	(1) Fall,
Dacron	62	(89) Fälle,
Teflon	10	(13) Fälle,
unbekannt	56	(92) Fälle.

Während Perikard und Teflon in den Anfängen relativ häufig zur Anwendung gelangten, ist später das Dacron ganz in den Vordergrund getreten.

Die Fixierung des Patches geschah wegen der Nähe des Reizleitungsbündels in 108 (169) Fällen durch gemischte Nahttechnik, das heißt in filzarmierter Einzelknopftechnik für die untere Zirkumferenz und in fortlaufender Nahttechnik für die obere Begrenzung des VSD. Bei 3 (3) Patienten wurde der Patch in fortlaufender Nahttechnik, bei 9 (12) Patienten durch Einzelknopfnähte fixiert. 9 (11) Patienten ohne Angabe.

Der rechtsventrikuläre Ausflußtrakt (RVOT) wurde in 67 (100) Fällen mit einem Patch versorgt. 62 (95) Patienten benötigten keinen Patch.

Der RVOT- Patch wurde in 58 (88) Fällen transanulär, ein einfacher Patch des Infundibulums kam in 6 (9) Fällen zur Anwendung. 3 (5) unbekannte Fälle.

Wurde in den ersten Jahren vermehrt Perikard zur Herstellung des Patches genommen, so setzte sich in letzter Zeit das Goretex als Werkstoff durch.

Im Einzelnen wurden verwendet:

Perikard	in 42 (67) Fällen,
Dacron	4 (6) Fälle,
Goretex	15 (20) Fälle,
Sonstige	6 (7) Fälle.

6.3.3. Mögliche Einflüsse der RVOT-Patchwahl

Verschiedene postoperative Untersuchungsergebnisse der Patienten der Gruppe 1 sollen unter dem Gesichtspunkt der Patchverwendung dargestellt werden.

Während sich im Auftreten eines systolischen Geräusches keine Unterschiede zeigten, traten bei den patchbehandelten Patienten diastolische Geräusche in vermehrtem Maße auf (14,8 % bzw. 35,4 %)

In den wenigen Fällen, bei denen auch postoperativ noch eine Zyanose festgestellt werden konnte, handelte es ausnahmslos um Patienten, die nicht mit einem Patch versorgt worden waren.

Die röntgenologisch festgestellte Herzgröße erschien bei Entlassung bei den Patienten ohne Patch in 80,4 %, bei den Patienten mit Patch in 76,3 % der Fälle verbreitert. Während der Anteil der Patienten mit verbreitertem Herzschatten in den ersten 2 Jahren für die Gruppen mit, bzw. ohne Patch etwa gleich war, so zeigte sich für die Gruppe der Patienten ohne Patch in der folgenden Beobachtungszeit eine schrittweise Tendenz zur Normalisierung während die Verhältnisse bei den Patienten der Gruppe mit Patch keine größeren Änderungen zeigten.

Die LGZ der mit Patch versorgten Patienten wurde bei den Nachuntersuchungen in keinem Fall mehr als vermindert befundet, während dies bei den nicht mit Patch versorgten Patienten in 5,6 bis 13,6 % der Fällen zu den einzelnen Nachuntersuchungen der Fall war. Eine deutliche Tendenz zu vermehrter LGZ konnte bei den Patchpatienten nicht beobachtet werden.

6.4. Komplikationen und Frühletalität

6.4.1. Komplikationen und Frühletalität

Als Frühletalität wird das Versterben innerhalb der ersten 30 Tage postoperativ definiert.

Die folgende Tabelle soll einen Überblick über die Häufigkeiten von postoperativen Komplikationen und der Frühletalität in den einzelnen Gruppen geben: Tab. 13:

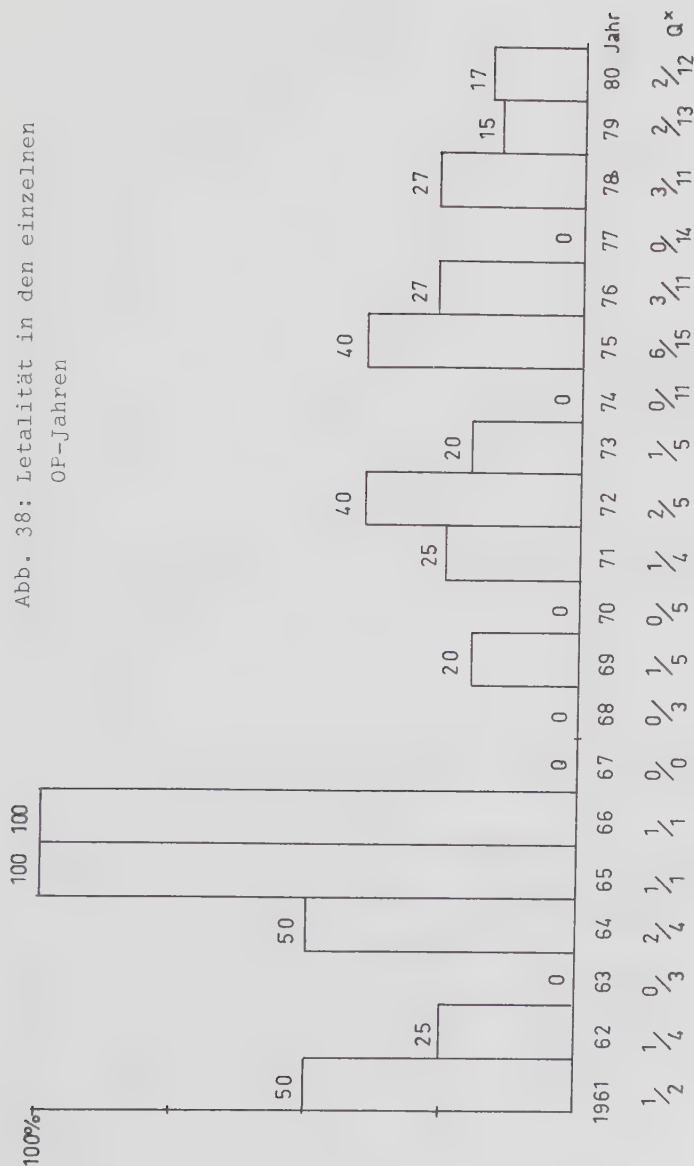
Gruppen	1	2	3
Frühletalität			
Anzahl	27	15	2
% der Operierten	20,9	31,9	10,5
Kardiale Komplikationen			
Anzahl	51	21	3
davon tödlich	17	11	2
Anteil der tödlichen kardialen Komplikationen in			
% der kard.Kompl.	33,3	52	67
% der Operierten	13,1	23,4	10,5
Extrakardiale Komplikationen			
Anzahl	48	20	6
davon tödlich	10	4	0
Anteil der tödlichen extrakardialen Komplikationen in			
% der extrakard.Kompl.	21	20	0
% der Operierten	7,8	8,5	0
Rethorakotomien			
Anzahl	20	10	1
% der Operierten	15,5	21,3	5,3

Von den als Fröhrtodesfälle verstorbenen Patienten der Gruppe 1 verstarben 5 noch im Operationssaal, 21 auf der Intensivstation und ein Patient auf Normalstation.

Als Hauptgrund, eine Rethorakotomie vorzunehmen, trat die Blutung aus den verschiedensten Teilen des Herzens in Erscheinung.

Für die Patienten der Gruppe 1 ergaben sich für die einzelnen Operationsjahre Letalitätsquoten, die der Abb. 38 zu entnehmen sind.

Abb. 38: Letalität in den einzelnen
OP-Jahren



* $\frac{\text{Zahl d. Todesfälle}}{\text{Zahl d. Operationen}}$

In Zeitabstände von 4 Jahren zusammengerückt, stellt sich die Grafik dar wie in Abb. 39.

Hier sieht man einen durch verbesserte Techniken, sowohl der Operationsweise als auch des begleitenden Materials bedingten deutlichen Rückgang der Sterblichkeitsquoten.

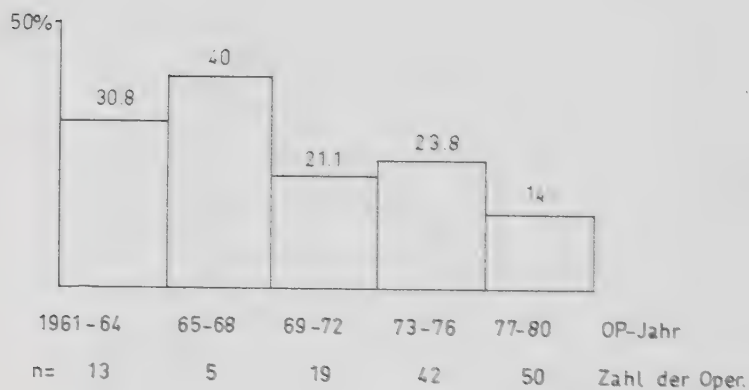


Abb. 39 Letalität in verschiedenen Operationszeiträumen.

Kardiale Komplikationen, Tab. 14

n = Anzahl der Fälle

m = Anteil der tödlichen Komplikationen an n.

Art der Komplikation	Gruppe 1		Gruppe 2	
	n	z	n	z
Rechtsinsuffizienz	24	4	8	1
Linksinsuffizienz	6	5	6	2
Herzstillstand	9	7	14	2

Art der Komplikation	Gruppe 1		Gruppe 2	
	n	z	n	z
AVB III	9	1	1	0
Herzinfarkt	3	2	1	0
Postkardiotomiesyndrom	1	0	0	0
Globalinsuffizienz	12	6	3	3

Weitere Komplikationen waren bei den Patienten der Gruppe 1 tödlich in je einem Fall: Hyperkalämisches Herzversagen bei renaler Insuffizienz, Elektroderdislokation, kardiogener Schock, protrahierte Myokardischämie (2 Fälle, davon in einem Fall tödlich). Eine bei einem Patienten aufgetretene tachykarde Rhythmusstörung konnte beherrscht werden.

Weitere tödliche Komplikationen bei den Patienten der Gruppe 2 waren Kammerflimmern in 2 Fällen, Myokardischämie bei 5 Patienten, hervorgerufen durch eine Koronardurchtrennung in 2 Fällen, eine VSD-Patchnaht, eine RVOT-Patchnaht, einer Koronarembolie eines Muskelstückes in je einem Fall.

Die Differenz der Zahl der Patienten und der Zahl der Komplikationen erklärt sich darin, daß selbstverständlich bei einem Patienten mehrere Komplikationen auftreten können, bzw., daß mehrere Komplikationen im Zusammenspiel den Tod herbeiführen können.

Allgemein bildet die postoperative Herzinsuffizienz den häufigsten Grund kardialer Komplikationen mit einer relativ hohen Sterblichkeit. Vergleicht man die Werte von Links- und Rechtsherzinsuffizienz, so kann man beobachten, daß wenngleich eine größere Anzahl der Patienten eine manifeste Rechtsherzinsuffizienz entwickeln, diese jedoch im Allgemeinen gut toleriert

zu werden scheint. Die Linksherzinsuffizienz scheint für die Patienten ungleich gefährlicher: Sie führte in beiden Gruppen in jeweils 83 % zum Tode.

Die Gruppe 2 scheint durch einen Tod durch Linksherzinsuffizienz noch stärker bedroht als die Gruppe 1. Das Verhältnis rechts zu links ist mit 4:1 der Gruppe 1 gegenüber 4:3 der Gruppe 2 deutlich unterschiedlich.

Für die Gruppen 1 und 2 beträgt die Letalität durch Linksherzinsuffizienz: Gruppe 1: 3,9% der Operierten
Gruppe 2: 10,6% der Operierten

Die zweizeitig operierten Patienten scheinen also ein höheres Risiko zu haben, an einer Linksinsuffizienz zu versterben.

Extrakardiale Komplikationen, Tab. 15

n = Zahl der Fälle

z = Anteil der Fälle mit tödlichem Ausgang an n.

Art der Komplikation	Gruppe 1		Gruppe 2	
	n	z	n	z
Pleuraerguß	19	0	7	0
Blutung	11	0	6	0
Renale Insuffizienz				
kompensiert	1	0	0	0
dekompensiert	10	1	1	0
Perikarderguß	5	0	3	0
Cerebrale Ischämie	4	3	1	1
Gerinnungsstörungen	6	1	1	1
Respirator. Insuff.	3	1	4	2
Sternumdehiszenz	2	0	1	0
Wundinfektion	2	0	1	0
Krampfanfälle	2	0	0	0

Sonstige aus der Gruppe 1:

Pankreasapoplex; Lungenarterienembolie nach Oberschenkelthrombose; Thrombose der Carotiden, der V. brachiocephalica, des Tripus Halleri, Lungenarterienembolie; Intracerebelläre Blutung mit Ventrikeleinbruch; Sepsis; Eitrige Pleuritis und Perikarditis; Perikarditis; Atelektase der rechten Lunge; Pneumothorax; Lungenödem; Phrenicusparese rechts; Radialisparese; Verbrauchs-koagulopathie im Schock; Hepatitis.

Sonstige extrakardiale Komplikationen, Gruppe 2:

Hämatothorax nach Blutung aus dem Operationsgebiet; Doppelseitiger Pneumothorax; Pleuraerguß aus Blut und Infusionsflüssigkeit nach Subklaviapunktion mit folgender cardialer und respiratorischer Insuffizienz; Blutung in die freie Bauchhöhle nach Pleurapunktion; Bronchopneumonie; Dekubitalulkus; Hypokalämisches Kammerflimmern; Hämorrhagischer Schock; Hepatitis; Lungenarterienembolie.

Die häufigste Komplikation war mit 38,7 % der Patienten der Gruppe 1 und 33,3 % der Gruppe 2 die Entwicklung eines Pleuraergusses.

Als gefährlichste Komplikation der Operation muß man die cerebrale Ischämie bezeichnen. Sie war in der Gruppe 1 die häufigste Einzelursache eines Versterbens an einer extrakardialen Komplikation, auch die Letalität war mit 75 % sehr hoch, als auch der in der Gruppe 2 von dieser Komplikation Betroffene infolge dieser verstarb. Gesondert soll auch noch einmal darauf hingewiesen werden, daß der Prozentsatz der respiratorischen Störungen bei den Patienten der Gruppe 2 erheblich höher ist als bei den Patienten der Gruppe 1.

6.4.2. Gegenüberstellung der Letalität und verschiedener Parameter.

Obwohl bei einem derart komplexen Herzfehler wie der Fallot Tetralogie und bei einem so langem Berichtszeitraum die Letalität und das Auftreten von Komplikationen von den unterschiedlichsten Faktoren beeinflusst wird, soll für die Patienten der Gruppe 1 dennoch versucht werden, verschiedenen präoperativen und postoperativen Parametern die Letalität, bzw. die Häufigkeit des Auftretens von Komplikationen gegenüberzustellen. Hauptpunkte sind dabei Daten der Anamnese (Zyanose, hypoxische Anfälle, trophische Störungen), apparativ erhobene Befunde (Hb, verschiedene Herzkatheterdaten), Operationstaktiken (Ventrikelzugang, RVOT-Patch), insbesondere unter Berücksichtigung atypischer Koronarien.

Keine deutlichen Unterschiede hinsichtlich Letalität oder Komplikationsrate ergaben sich für die Parameter O₂- Kapazität, körperliche Entwicklung, präoperative Dyspnoe, Druckdifferenz zwischen der Art.pulmonalis und dem rechten Ventrikel, röntgenologisch befundeter präoperativer Herzschaten.

Das durchschnittliche Lebensalter bei Operation nahm im Laufe des Beobachtungszeitraums beträchtlich ab. Die in dieser Zeit veränderten Operationsmodalitäten (bessere HLM-Technik, vermehrte Erfahrung in der Diagnostik und der Operation u.a.)entwerten den Aussagewert dieses Parameters weitgehend. So war das durchschnittliche Alter der an kardialen Komplikationen verstorbenen Patienten 60 Monate, das der überlebenden Patienten mit 88 Monaten etwas höher.

Verbesserte HLM- Technik und zunehmende Erfahrung im operativen Angehen der Fallot-Fehlbildung ließen zu, daß das Körpergewicht der Patienten bei Operation im Mittel in den letzten 20 Jahren stark absank. Die untere Grenze wird heute bei relativ unkompliziertem Verlauf bei ca. 6 kg Kg gesehen. Die kleinste ohne jede Komplikation operierte Patientin war 4400 gr. schwer. Von den 5 Patienten, die bei uns in den letzten 20 Jahren mit einem Operationsgewicht von weniger als 8 kg KG operiert wurden, verstarben allerdings 3 Patienten.

Bei zunehmender Stärke der Zyanose verstarben prozentual mehr Patienten. Für die einzelnen Grade waren dies:

keine Zyanose	9,1 %
Belastungszyanose	11,1 %
mäßige Ruhezyanose	21,4 %
tiefe Ruhezyanose	27,9 % der Patienten.

Waren in der präoperativen Phase hypoxische Anfälle aufgetreten, so erhöhte sich das Risiko, daß es zu kardialen Komplikationen kam von 34,4 % auf 51,3 %. Extrakardiale Komplikationen waren mit 39,8 % zu 33,3 % bei den Patienten der Gruppe ohne hypoxische Anfälle leicht gehäuft. Jedoch schien kein Einfluß auf die Letalität zu bestehen. (nicht signifikant im χ^2 -Test)

Bei Vorliegen von trophischen Störungen wie Trommelschlegelfinger oder Uhrglasnägel verstarben 25,0 % aus der Gruppe der Patienten, die diese Zeichen nicht aufwiesen, verstarben 18,8 %.

Die starke Zunahme der Anzahl der kardialen Komplikationen und der Letalität bei ansteigendem Hb- Wert

wird aus der Tab. 16 deutlich. Das Ausmaß der Polyglobulie ist als indirektes Zeichen der Obstruktion zu werten und so eine ansteigende Letalität bei ansteigendem Hb nicht verwunderlich. (nicht signifikant im χ^2 -Test)

Vergleiche mit dem Hb- Wert, Tab. 16

Komplikationen	kardial	tödliche in % der Operierten (kard.+extrakard.)
Hb in g% (1 Patient)		
1 - 11,9	100	100
12 - 14,9	29,6	14,3
15 - 16,9	31,7	14,6
17 - 19,9	39,4	21,1
größer 20	66,7	38,1

Eines der entscheidendsten prognostischen Kriterien ist die Weite des Pulmonalisringes. Je nach dessen Ausbildung wird auch die Frage des Patcheinsatzes entschieden.

In der Gruppe der Patienten mit normalem Ring verstarben 14,9 % der Betroffenen. In der Gruppe mit engem Ring verstarben 27,1 % der Patienten, 16,9 % an einer kardialen Komplikation.

Ebenso verhielt es sich bei den kardialen Komplikationen
Patienten mit normalem Ring hatten in 32,8% der Fälle,
Patienten mit engem Ring in 47,5% der Fälle
unter einer kardialen Komplikation zu leiden.

Sehr eng mit der Ausbildung des Pulmonalisringes ist die Größe der ableitenden Pulmonalgefäße verbunden.

Bei einer Hypoplasie dieser Gefäße ist in den meisten Fällen auch der Anulus sehr eng. Lag bei den Patienten eine solche Hypoplasie vor, so war die Quote von tödlichen Komplikationen mit 22,5 % zu 15,2 % bei den Patienten mit annähernd normalem Pulmonalkaliber erhöht. In den letzten Jahren ist man bemüht, das Ausmaß der Hypoplasie durch Messung der Gefäßdiameter genauer zu beschreiben.

Diameter des Stammes der Art.pulmonalis geteilt durch den der Aorta, Fröhntodesfälle

57 ausgewertete Fälle, davon 10 verstorbene Patienten:

PA/AO	0,2 - 0,3:	23,5 % Fröhntodesfälle
	0,3 - 1 :	15,0 % Fröhntodesfälle

Von den 35 Patienten, deren $Q_p : Q_s$ bekannt war, verstarben 3 bei der Operation. Von den 3 Patienten mit $Q_p : Q_s$ kleiner 0,29 verstarb 1 Patient (33,3 %). Aus der Gruppe mit einem $Q_p : Q_s$ zwischen 0,3 und 0,69 waren es 2 Patienten (= 15,8 %). Aus der Gruppe mit einem $Q_p : Q_s$ zwischen 0,7 und 1 überlebten alle Patienten.

Die Letalität war bei einem Rechts-links-Shunt von mehr als 50 % mit 22,2 % gegenüber 13,3 % bei den Patienten mit einem RLS von weniger als 50 % vermehrt.

Die aus kardialen Ursachen verstorbenen Patienten hatten mit im Mittel 75,5 % eine geringere arterielle, aortale O₂-Sättigung als die Überlebenden (84,8 %). Das Ausmaß der Sauerstoffmindersättigung in der Aorta ist ebenfalls ein indirektes Zeichen der Obstruktion des RVOT und des daraus resultierenden Rechts-links-Shuntes. Besonders interessant sind hier die Patienten, bei denen eine atypische Koronarie über den Konus pulmonalis ver-

läuft. Dies war bei 13 Patienten der nur korrigierten Gruppe der Fall, von denen 3 Patienten verstarben, entsprechend 23,1 %. Die Letalität bei normalem Verlauf der Koronarien betrug 21,3 %. In den Fällen, bei denen schon präoperativ dieser besondere Operations-situs festgestellt worden war, wurde eine jeweils entsprechende Änderung des Vorgehens bei der Operation gewählt, um größerkalibrige Koronarien zu schonen. In der Regel wurde in solchen Fällen die quere Ventrikulotomie der längsgerichteten vorgezogen.

Da eine quere Ventrikulotomie bevorzugt bei Patienten mit einer Konuskoronarie gewählt wurde, fehlt die Repräsentativität im Vergleich zur Ventrikulotomie in Längsrichtung. Einige Daten seien trotzdem berichtet:

Längsventrikulot.: 19,6% Letal., 43,5 % kard.Komplik.

Quere Ventrikulot.: 11,8% Letal., 11,8 % kard.Komplik.

(Nicht signifikant im χ^2 -Test)

In der Gruppe 1 mußte bei 3 Patienten eine Konuskoronarie durchtrennt werden, dies hatte zwar keine unmittelbaren tödlichen Folgen, so mußte jedoch bei 2 dieser 3 Patienten, allerdings aus anderer Ursache, eine Rethorakotomie vorgenommen werden.

RVOT-Patch

Aus der Gruppe Patienten, die mit einem RVOT- Patch versorgt wurden, starben 25,4 %, ohne Patch waren es 16,1 %. Zahl der Überlebenden: 52 ohne, 50 mit Patch.

Rethorakotomiert wurden aus diesen Gruppen:

Mit Patch : 10,4 % = 12 Patienten

Ohne Patch : 21,0 % = 8 Patienten

Kardiale Komplikationen waren bei den Patienten mit Patch mit 46,3 % häufiger als bei denen ohne Patch (32,3 %)

Ebenso verhielt es sich bei den extrakardialen Komplikationen (46,3 % : 27,4 %).

Eine bei Entlassung aus stationärer Behandlung noch bestehende Rechtsherzinsuffizienz, die über das bei den Fallot- Operationen übliche Ausmaß hinausging, wurde bei 10,9 % der Patienten mit Patch und bei 3,1 % der Patienten ohne Patch beobachtet.

Von den 58 Patienten, mit mit einem transanulären Patch versorgt worden waren, verstarben 15, (= 25,9%) . Von den 6 Patienten mit einfachem infundibulärem Patch verstarb niemand.

6.5. Befunde bei Entlassung

Zugrundegelegt wurden die Daten der Patienten aus der Gruppe 1.

Bei Entlassung wurde bei 96 von 102 Patienten noch von einem systolischen Geräusch berichtet, das jedoch nur in 27 Fällen vom Grad 4 oder 5 war. Ein leiseres diastolisches Geräusch wurde bei 24 Patienten auskultiert. Für die Beurteilung des Operationserfolges dürfte die reine Auskultation ohne simultane Aufzeichnung von Phonokardiogramm und EKG nur einen beschränkten Aus-sagewert besitzen, der stark von der Erfahrung des Untersuchers abhängt.

Nach Beseitigung der pulmonalen Stenosen erwartete man eine vermehrte Durchblutung der Lungenstrombahn. Röntgenologisches Äquivalent ist die Lungengefäßzeichnung (LGZ). Sie war

	präoperativ	postoperativ
vermindert	72 %	10 %
normal	18 %	64 %
vermehrt	10 %	26 %

Von Interesse war auch der prä- und postoperative Vergleich der LGZ in der Gruppe der palliativ voroperierten Patienten (Gruppe 2).

Die Werte im Einzelnen:

	präoperativ	postoperativ
vermindert	24 %	5 %
normal	17 %	48 %
vermehrt	59 %	48 %
Fälle, n =	41	23

Auch bei der Betrachtung der röntgenologisch festgestellten Herzgröße soll die Gruppe der nur total Operierten (1) mit der Gruppe der palliativ Voroperierten (2) verglichen werden.

	Gruppe 1		Gruppe 2	
	prae	post	prä	post operationen
normal	44 %	21 %	16 %	7 %
verbreitert	56 %	79 %	84 %	93 %
Fälle, n =	127	84	45	28

In der Gruppe 2 war schon vor der Korrektur ein höherer Anteil Patienten mit einem verbreiterten Herzschatten gesehen worden. Postoperativ erschienen nun in beiden Gruppen mehr Patienten mit einem verbreiterten Herzschatten, wobei die Relation der beiden Gruppen jedoch ungefähr erhalten blieb.

An Störungen der Reizleitung des Herzens konnten nach der Operation festgestellt werden:

Ein AV - Block III, der schon in 8 Fällen direkt nach der Operation festgestellt wurde, war bei 5 Patienten im letzten EKG vor der Entlassung noch zu finden.

Typische Rechtsschenkelblockbilder traten auf in Form eines kompletten RSB in 84 Fällen, gleich 77,8 %, eines inkompletten RSB in 11 Fällen, gleich 10,2 %, eines Kombinationsblockes in 1 Fall.

Bei 2 Patienten wurde keinerlei Blockbild gefunden, bei 10 Patienten konnte keine Aussage getroffen werden.

Eine Typisierung wurde von Gutheil und Singer eingeführt und bietet über eine Verhältnisrechnung der Zacken in V_1 und V_6 eine Hilfe, den Druck im rechten Ventrikel abzuschätzen. (80) Dringender Verdacht auf erhöhten rechtsventrikulären Druck ist bei einem RSB- Typ C gegeben.

Als Medikation bekamen bei Verlassen der Klinik Digitalis 76 Patienten = 78 %, Antiarrhythmika 1 Patient und Diuretika 5 Patienten.

Insgesamt betrug die Verweildauer der überlebenden Patienten der Gruppe 1 im Mittel 21,5 Tage, die mittlere Überlebenszeit der aus dieser Gruppe verstorbenen Patienten 3,3 Tage (0- 21).

6.6. Vergleich der Herzkatheterdaten vor und nach der Korrekturoperation

Im ersten Teil werden die prä- und postoperativen Daten der Gruppe 1, der Patienten, die primär operiert wurden, verglichen. Im zweiten Teil stehen die Ergebnisse der Gruppe 2, der vorher palliativ operierten Patienten, im dritten Teil stehen Anmerkungen zu den Ergebnissen der Gruppe 3, der Patienten, bei denen in der Herzkatheteruntersuchung vor der Operation ein Lungen-Körper- Durchflußquotient von größer eins festgestellt worden war.

Als Ausgangswerte werden die präoperativen Meßwerte bezeichnet, die postoperativen als Vergleichswerte. In den Grafiken stehen die Ausgangswerte stets im oberen Teil, die Vergleichswerte stets im unteren Teil.

Abweichend von den unter 3.2. aufgeführten Daten sollen hier nicht die Daten des Gesamtkollektivs verglichen

werden, sondern nur die jeweilig den Gruppen zugehörigen Daten.

Eine postoperative Herzkatheteruntersuchung wurde bei insgesamt 84 Patienten durchgeführt. Diese Zahl verteilt sich auf die einzelnen Gruppen wie folgt:

Gruppe 1: 54 Patienten, Gruppe 2: 24 Patienten, Gruppe 3: 6 Patienten.

Der durchschnittliche zeitliche Abstand zwischen Korrekturoperation und postoperativem Herzkatheter betrug 26,5 Monate.

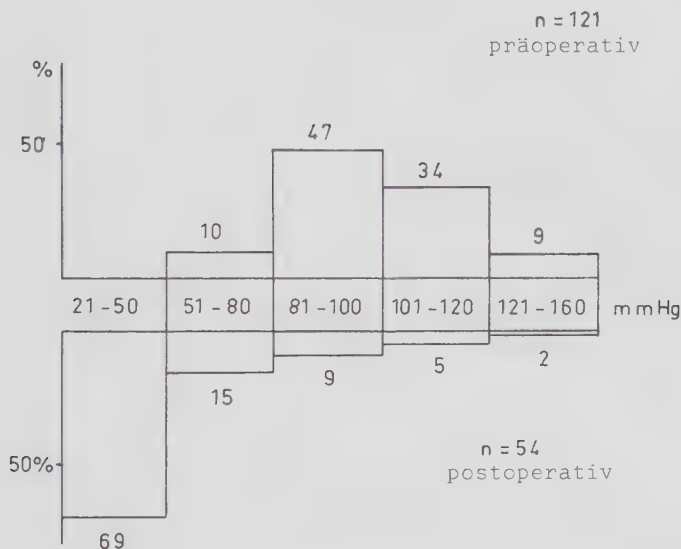
Zur Beurteilung der postoperativen Werte soll darauf hingewiesen werden, daß das nachkatheterte Patientenkollektiv nicht repräsentativ ist, 28 der 84 Patienten wurden nachkathetert, um einen Restschaden abzuklären (=33 % nach Nachkatheterten). Auf die Gesamtzahl der Überlebenden gerechnet sind diese 28 Patienten jedoch nur 18,5 %.

6.6.1. Datenvergleich Gruppe 1

Der mittlere Wert der O₂- Sättigung in der rechten Art. pulmonalis stieg von 67,5 % auf 77,1 % (55 % - 89 %) an.

Druckverteilung im rechten Ventrikel

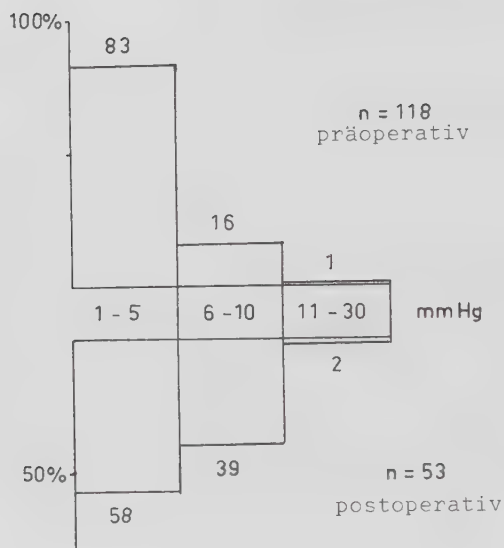
Systolisch, Abb. 40



Der Mittelwert sank von 102 auf 52 mm Hg. (25-125)

Der erwartete deutliche Rückgang der systolischen Druckwerte im rechten Ventrikel spiegelt sich in der obigen Grafik wieder. Verblieben hohe Druckwerte suchen ihren Grund wohl hauptsächlich in einem Restdefekt der Ventrikelscheidewand.

Diastolischer Druck im rechten Ventrikel, Abb.41



Die Werte des diastolischen Druckes im rechten Ventrikel stiegen im Mittel von 2,6 auf 5,0 mm Hg. (1-16)

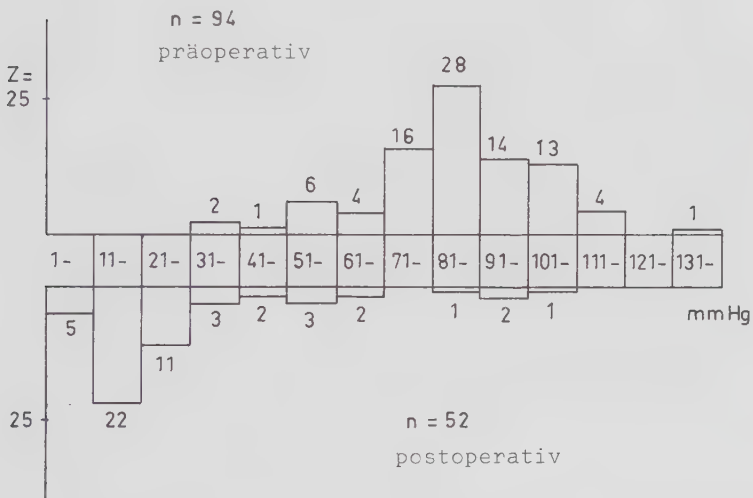
Als Gründe für einen erhöhten enddiastolischen Druck kommen in Frage: Rechtsherzinsuffizienz, Pulmonalisinsuffizienz, erhebliche Reststenose, verminderte Dehnbarkeit der Ventrikelwand (nach 29)

Der Mittelwert des Vorhofmitteldruckes änderte sich um 2,2 mm Hg, er stieg von 3,4 mm Hg auf 5,6 mm Hg.

Der Mitteldruck in der A.pulmonalis stieg um 3,2 mm Hg von 12,2 mm Hg auf 15,4 mm Hg.

Der diastolische Druck im linken Ventrikel wurde bei 13 Kindern postoperativ gemessen. Er erhöhte sich im Mittel von 3,4 mm Hg auf 4,4 mm Hg mit einem Höchstwert von 11 mm Hg.

Druckdifferenz an der Pulmonalklappe prä- und postoperativ, Abb. 42



Die Druckdifferenzwerte fielen postoperativ von im Mittel 82,8 mm Hg auf 27,3 mm Hg (0-100).

Der Mittelwert des Kammerdruckquotienten PRV/PLV fiel von präoperativ 1,02 auf 0,45 (0,26 - 0,96) postoperativ.

Bei insgesamt 15 Patienten der Gruppe 1 wurde bei der Angiokardiographie der Verdacht auf einen signifikanten Shunt geäußert. Dieser Shunt wurde bei 2 Patienten auf Vorhofebene als Folge eines größeren, nicht verschlossenen ASDs und bei 13 Patienten auf Ventrikel-ebene als Folge eines VSD- Rezidivs, vermutlich durch Patchausriß, gesehen.

Es ließ sich rechnerisch bei 16 Patienten ein Links-rechts-Shunt ermitteln, bei 8 Patienten blieb der Shuntbetrag kleiner als 30 % des Kleinkreislaufminutenvolumens. Das Maximum lag bei 65 % des KKLMV.

Bei 2 Patienten konnte ein begleitender Rechts- links-Shunt ermittelt werden, dessen Betrag jedoch nicht über 20 % stieg.

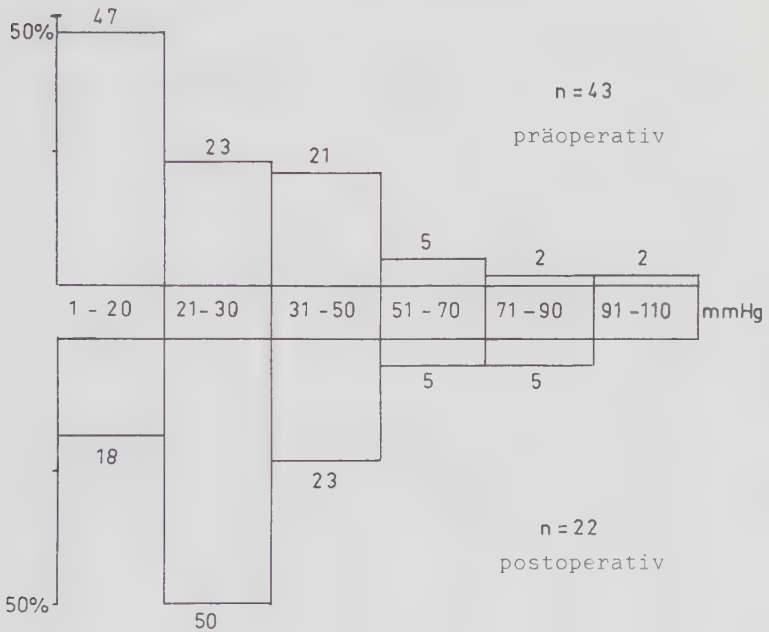
Von 14 Patienten, die einen VSD- Restshunt aufwiesen, hatten 5 Patienten einen Druckgradienten an der Pulmonalklappe von mehr als 50 mm Hg, 1 Patient einen Gradienten zwischen 30 und 50 mm Hg, 8 Patienten von weniger als 30 mm Hg.

Eine aneurysmatische Erweiterung des RVOT wurde bei der Angiokardiographie bei 11 Patienten entdeckt.

6.6.2. Datenvergleich Gruppe 2

Systolischer Druck in der rechten A.pulmonalis,

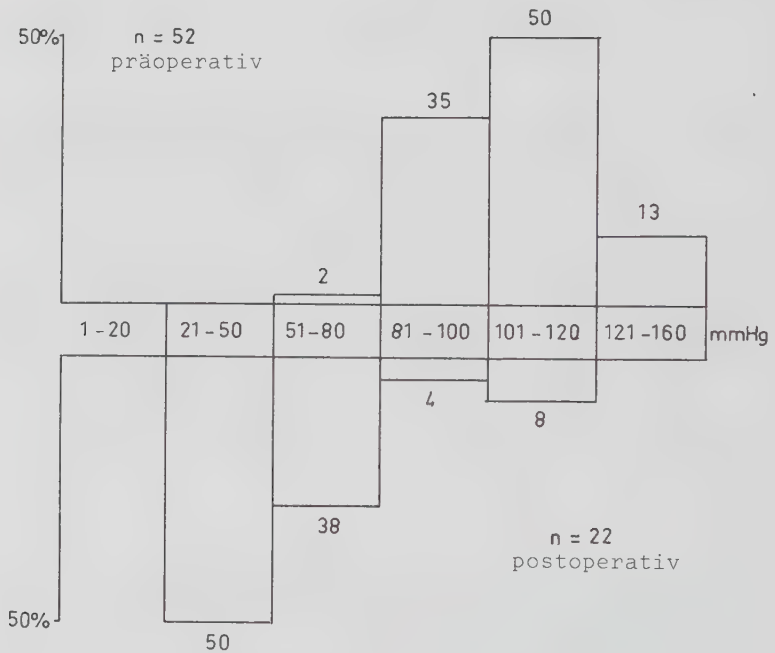
Abb. 43



Hier imponiert nur eine relativ geringe Änderung der Werte, der Shunt wurde durch die Eröffnung der natürlichen Strombahn ersetzt. Die Werte blieben bei einem leichten Anstieg von 30,0 mm Hg auf 31,1 mm Hg in vergleichbarem Rahmen. Gegenüber der Gruppe 1 ist der Mittelwert in dieser Gruppe mit 31,1 mm Hg zu 25,5 mm Hg um 4,6 mm Hg höher.

Die systolischen Druckwerte im rechten Ventrikel sanken bei den Patienten der Gruppe 2 im Mittel von 108,7 mm Hg auf 58 mm Hg postoperativ (30 - 110). Die durch Beseitigung der Obstruktion des RVOT allgemeine Drucksenkung wird hier deutlich. Abb. 44

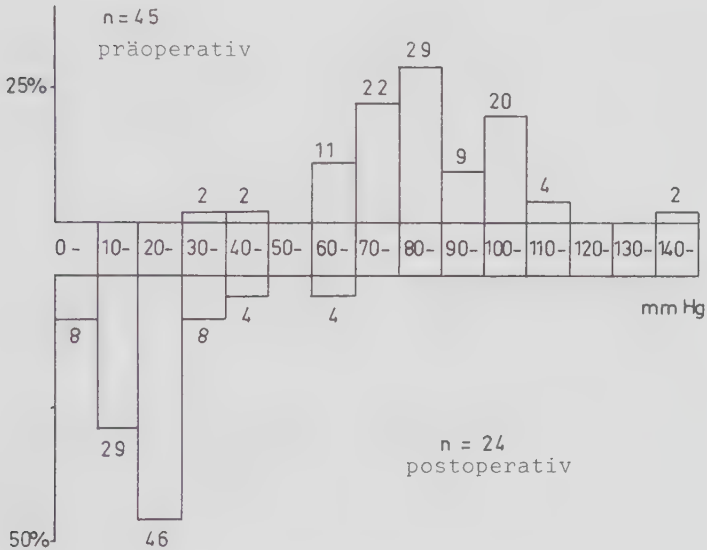
Systolischer Druck im rechten Ventrikel, Abb. 44



Der Mittelwert des Mitteldruckes in der A. pulmonalis sank von 22,1 mm Hg auf 18,0 mm Hg.

Der enddiastolische Druck im rechten Ventrikel erhöhte sich von 2,6 mm Hg auf 7,5 mm Hg im Mittel, der Median erhöhte sich von 1,1 auf 4,5 mm Hg.

Der Druckgradient an der Pulmonalklappe sank im Mittel von 84,4 mm Hg auf postoperativ 21,5 mm Hg (1 - 60). Abb.45



Bei der Beurteilung der Angiokardiographien der Patienten der Gruppe 2 wurde bei 10 Patienten der Verdacht auf einen Restshunt geäußert, davon in 9 Fällen auf Ventrikelhöhe.

Rechnerisch ließ sich bei 10 Patienten dieser Gruppe ein verbleibender Links- rechts-Shunt ermitteln. Verglichen mit den Ergebnissen bei den Patienten der Gruppe 1 war das Ausmaß des Shuntes bei den Patienten der Gruppe 2 durchschnittlich größer. Ein Shuntvolumen von mehr als 30 % des KKL MV hatten 80 % aus der Gruppe 2 jedoch nur 50 % aus der Gruppe 1.

Ein begleitender Rechts- links-Shunt von weniger als 30 % des GKLMV ließ sich bei 2 Patienten errechnen.

6.6.3. Datenvergleich Gruppe 3

Ähnlich wie in den beiden anderen Gruppen war auch hier hinsichtlich der hämodynamischen Messungen eine Annäherung an normale Bereiche zu verzeichnen.

Ein Restshunt konnte bei 2 Patienten errechnet werden: Jeweils 1 VSD und 1 ASD Shunt wurden später operativ unterbunden.

6.7. Nachuntersuchungen

Unter diesem Punkt werden wiederum nur die Patienten der Gruppe 1, der Patienten, die einzeitig operiert wurden, aufgeführt.

Es werden die Beobachtungen bei denjenigen Nachuntersuchungen dargestellt, die nach einem, zwei und bis zu fünf Jahre postoperativ, sowie zu späteren Zeitpunkten angestellt wurden. Die Anzahl der zur Auswertung kommenden Nachuntersuchungen betrug im ersten Jahr 61, im zweiten 50, im Zeitraum bis zu fünf Jahren 34, noch spätere Nachuntersuchungen konnten 23mal durchgeführt werden.

Bei den Nachuntersuchungen soll die Entwicklung der Patienten in Hinsicht auf einige klinische Parameter als auch elektrokardiographische oder röntgenologische Daten untersucht werden. Bei den aufgeführten Werten sind jeweils auch die Untersuchungsergebnisse der Patienten enthalten, die einen Restdefekt hatten und dann später während der postoperativen Nachbeobachtungsphase erneut operiert wurden.

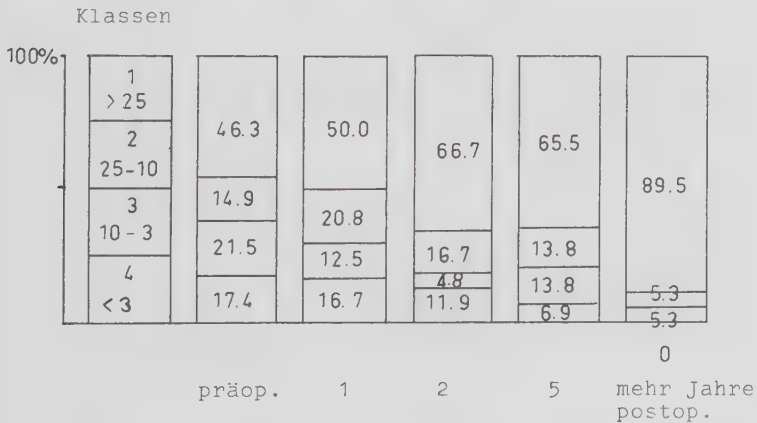
Die Leistungsfähigkeit ist ebenso subjektiv belastet wie die Beurteilung des SOPE, des subjektiven Operationserfolges. Nach 5 Jahren zeigten sich alle Patienten gut leistungsfähig, die Entwicklung des SOPE ist der folgenden Tafel zu entnehmen. Tab. 17

SOPE nach	1 Jahr	2 Jahren	5 Jahren	später
sehr gut	76,2 %	86 %	90,6 %	81,0 %
gebessert	22,0 %	12 %	6,3 %	19,0 %
unverändert	1,7 %	2 %	3,1 %	0
schlechter	0	0	0	0

Auch bei beschwerdefreien Patienten rieten wir nach der Operation von Leistungssport mit Wettbewerbscharakter ab.

Ebenso wie die Tendenz der Patienten, daß sich der Allgemeinzustand mit zunehmender postoperativer Zeit normalisiert, zeigt sich auch ein Ausgleich der körperlichen Retardierung, bestimmt in Perzentilen.

Abb. 46



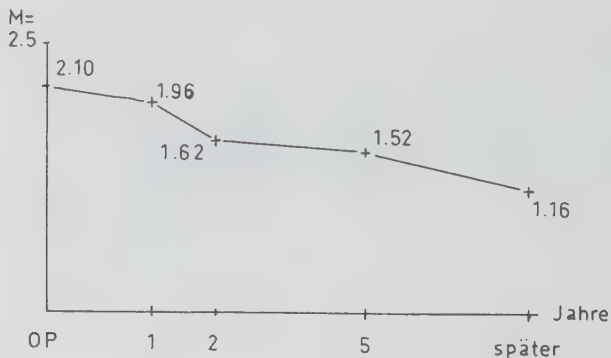
Es zeigte sich postoperativ ein sehr schöner Ausgleich der körperlichen Retardierung im Vergleich zur Altersnorm.

Zur weiteren Veranschaulichung sei eine kleine Rechenaktion erlaubt: Für jedes Jahr multipliziert man den Wert des Ranges (1-4) mit der Besetzungszahl. Anschließend wird durch die Gesamtzahl der zum jeweiligen Nachuntersuchungszeitpunkt erfaßten Patienten geteilt. Der so erhaltene Mittelwert M erlaubt, eine Tendenzentwicklung zu erkennen. Die körperliche Entwicklung wurde in Percentilen bestimmt. Dabei ist Rang 1 größer 25, Rang 2 10 - 25, Rang 3 3-10, Rang 4 kleiner der 3er Percentile. Tab. 18:

Zeitpunkt der Nachuntersuchung:

	nach	1 Jahr	2 Jahren	5 Jahren, später
körp. Entwickl.				
1		24	28	19
2		10	7	4
3		6	2	4
4		8	5	2
M		1,96	1,62	1,52
				1,16

Deutlich wird der kontinuierliche Ausgleich der körperlichen Fehlentwicklung in der graphischen Auftragung der Mittelwerte, Abb. 47



Waren im ersten Beobachtungsjahr noch einige Patienten zyanotisch, bzw. zeigten eine Dyspnoe, man muß hier in erster Linie wohl an die Patienten mit Restdefekt denken, so wurde zu späteren Untersuchungszeitpunkten keine Zyanose mehr beobachtet oder von Dyspnoe berichtet.

Hypoxische Anfälle traten nach der Korrektur bei keinem Patienten mehr auf.

Eine Herzinsuffizienz wurde bei der Untersuchung nach dem ersten Jahre postoperativ bei 5 Patienten festgestellt (8,2 %), bei der Untersuchung nach dem 2. Jahr bei 2 Patienten (4 %), nach fünf Jahren bei 2 Patienten (5,9 %), später wurde ein Patient erfaßt (4,4 %).

Ein systolisches Geräusch von mehr als dem Stärkegrad 2/6 war nach einem Jahr bei 49 Patienten (=80,3 %) zu hören, nach zwei Jahren bei 33 Patienten (=67 %), nach fünf Jahren bei 24 Patienten (=70,5 %), später noch bei 13 Patienten (=56,6 %).

Ein diastolisches Geräusch von mehr als dem Stärkegrad 2/6 war nach einem Jahr bei 5 Patienten (=8,2 %) zu hören, nach zwei Jahren bei 7 Patienten (=14 %), nach fünf Jahren bei 8 Patienten (=23,5 %) und später bei 6 Patienten (=26,1%); in Bezug auf die diastolischen Geräusche ist also ein klarer Trend zur Steigerung im Laufe der Jahre zu verzeichnen. Die angegebenen Prozentzahlen sind in Relation zur Gesamtzahl der erfaßten Daten. Zur Differenzierung des systolischen Geräusches hinsichtlich einer Reststenose oder eines eventuell vorhandenen Restdefektes der Ventrikelscheidewand ist die Simultanaufzeichnung von EKG und Phonokardiogramm hilfreich: Dank des fast immer vorhandenen postoperativen Rechtsschenkelblockes beginnt das Austreibungsgeräusch später als ein VSD- Strömungsgeräusch.

Präoperativ und bei Entlassung festgestellter Herzschatten

	bei Entlassung	normal	verbreitert
präoperativ			
normal		33,3 %	66,7 %
verbreitert		14,0 %	86,0 %

Spätere Ergebnisse sind ersichtlich aus Tab. 19:

Die röntgenologisch festgestellte Herzgröße imponierte

nach	als normal,	als verbreitert
1 Jahr bei	10 Pat. (=16,4%)	bei 39 Pat. (=63,9%)
2 Jahren bei	6 Pat. (=12 %)	bei 31 Pat. (=62 %)
5 Jahren bei	9 Pat. (=26,5%)	bei 19 Pat. (=55,9%)
später bei	11 Pat. (=47,8%)	bei 9 Pat. (=39,1%)

Die angegebenen Prozentzahlen sind in Relation zur Gesamtzahl der erfaßten Daten der Nachuntersuchungen.

Die Normalisierung der Herzgröße scheint dabei erst nach dem zweiten postoperativen Jahr einzusetzen. Bei den verbleibenden Patienten der einzelnen Jahrgänge lag kein aktuelles Röntgenbild des Thorax zur Auswertung vor.

Entwicklung der Lungengefäßzeichnung, postoperativ, Relation zu den präoperativen Werten, Tab. 20:

LGZ	vermindert	normal	vermehrt
Zeit			
präoperativ	71 %	18 %	9 %
Jahre postop.			
0	8,7 %	65,2 %	26,1 %
1	4,2 %	70,1 %	25 %
2	8,1 %	70,3 %	21,6 %
5	4 %	76 %	20 %
später	11,1 %	66,7 %	22,2 %

Der postoperative Status scheint sich auch im Laufe von mehreren Beobachtungsjahren nicht wesentlich zu verändern.

Von den Patienten, deren Lungengefäßzeichnung präoperativ als vermindert befundet worden war, zeigten 12,5 % auch direkt postoperativ noch eine verminderte LGZ. 12,5 % jedoch eine vermehrte und 75 % eine normale LGZ. Bei der Nachuntersuchung nach dem ersten Jahr postoperativ zeigte sich eine weitere Normalisierung der LGZ dieser Patienten: nur noch 3 % der Patienten hatten eine verminderte, dagegen jedoch 27,3 % der Patienten eine vermehrte LGZ. Diese Verhältnisse waren in ähnlicher Weise bei den folgenden Nachuntersuchungen anzutreffen.

Die postoperativ ermittelten Werte der Hämoglobinkonzentration hielten sich zu den einzelnen Zeitpunkten der Nachuntersuchungen bei den meisten Patienten im Normbereich. Ein Hb über 15 g% zeigten nach einem Jahr noch 12,5 %, nach 2 Jahren 25 % und nach 5 Jahren 10 % der untersuchten Patienten. Ein Hb über 17 g% wurde dabei jedoch bei keinem Patienten mehr festgestellt. Bei der jeweils ersten Nachuntersuchung lagen die Werte im Mittel bei 12,9.

Von den elektrokardiographischen Ergebnissen interessierten uns besonders die Kammerhypertrophiezeichen. Tab. 21:

Hypertrophie präop.	keine 0	rechtes 85,9 %	doppelt 14,2 %	links 0
Jahre postop.				
1	44,7 %	42,1 %	15,2 %	0
2	44,1 %	38,2 %	17,6 %	0
5	57,1 %	28,6 %	14,3 %	0
später	45,5 %	45,5 %	9,1 %	0

Während in der Zeit unmittelbar nach der Operation bei etwa der Hälfte der Patienten eine Normalisierung des Befundes eintrat, traten dann später postoperativ mit einer leichten Besserung des Fünfjahreswertes keine größeren Schwankungen mehr auf.

6.8. Spätletalität und Komplikationen in der späten postoperativen Phase

Todesursache	Zeit postop.	OP-Art	OP-Jahr
Herzstillstand, AV-Block			
III, Rechtsinsuff.	75 Mo	K	65
Rechtsherzinsuffizienz	79 Mo	2 RK	71
FM- Kabelausriß, Herz-			
stillstand, Verbrauchs-			
koagulopathie	2 Mo	K	76
unbekannt	83 Mo	K	63
unbekannt	19 Mo	K	63
Verkehrsunfall	24 Mo		

K = Korrekturoperation RK = Rezidivoperation nach
Korrektur

4 der spät verstorbenen Patienten gehörten der Gruppe der primär korrigierten Patienten an (Spätletalität 3,1 % der Operierten) und je ein Patient aus der Gruppe der palliativ operierten Patienten (Verkehrsunfall) und der Gruppe der Patienten mit überwiegendem Links- rechts-Shunt.

Es traten im Einzelnen auf an kardialen Komplikationen:

Rechtsherzinsuffizienz 6 Patienten

Globale Herzinsuffizienz 3 Patienten

Bei je einem Patienten: Postperikardiotomiesyndrom, Hyperkinetisches Herzsyndrom, Supraventrikuläre Tachykardien, Paroxysmale Tachykardien, Vorhofflattern.

An extrakardialen Komplikationen traten auf:

Hepatitis bei 5 Patienten (nach hausärztlicher Mitteilung). Je ein Patient mit: Phrenikusparese, Perforiertes Magengeschwür nach Cortisontherapie eines nephrotischen Syndroms, Sternumpseudarthrose, Sternumfistel entlang eines Cerclage- Drahtes.

7. Rezidivoperation nach Korrektur

Wegen der ohnehin nur geringen Fallzahl soll hier nur das Gesamtkollektiv der Patienten betrachtet werden.

Bei insgesamt 21 Patienten mußte nach vorangegangener Korrektur eine zweite Operation vorgenommen werden. Auf die einzelnen zu beobachtenden Gruppen (Einteilung s.o.) entfielen dabei im Einzelnen:

Gruppe 1: 11 Patienten = 10,8 % der Überlebenden

Gruppe 2: 7 Patienten = 21,9 % der Überlebenden

Gruppe 3: 2 Patienten = 11,8 % der Überlebenden

Patienten dieser Gruppen.

1 Patient kam zur Rezidiv- Totalkorrektur nach Voroperation in einem auswärtigen Krankenhaus.

Bei einem Patienten mußte eine zweite Rezidivoperation vorgenommen werden.

Insgesamt wurde bei 13,2 % der in Erlangen operierten und überlebenden Patienten eine Rezidivoperation notwendig.

Das Zeitintervall zwischen Rezidivoperation und der ersten Korrekturoperation lag im Mittel bei 45,6 Monaten (1 - 102).

Hauptgrund für eine Nachoperation war ein Ausriß des VSD- Patches, meist an der oberen Zirkumferenz. Ursächlich spielt bei diesen Fällen wohl auch eine Obstruktion (zwischen dem rechten Ventrikel und den Pulmonalarterien) eine Rolle. Ein RVOT- Aneurysma wurde bei 4 Patienten gerafft, bei einem Patienten wurde intraoperativ eine wahrscheinlich schon bei der Korrekturoperation geschaffene Fistel zwischen einer Koronararterie und dem Ventrikelcavum. Der Anlaß, bei einem Patienten eine zweite Rezidivoperation anzusetzen, war ein erhöhter Drugradient des RVOT.

Die folgende Tabelle soll den Problemkreis VSD- Patchausriß etwas näher beleuchten. Vergleich der einzelnen Gruppen vor der Rezidivoperation.

Tab. 22:

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3
VSD- Restdefekt	11*	6	1
Material bei Korr.			
Dacron	7(=11,3%)	5 (=23,8%)	
Teflon	3(=30 %)	2 (=66,7)	
RVOT-Patch bei Korr.			
ja	3(= 6 %)	4	
nein	9(=17,3%)	6	

Die Prozentangaben sind auf die überlebenden Patienten aus den Gruppen mit bzw. ohne Patch bezogen.

*Bei 10 dieser Patienten war der Shunt angiokardiographisch gesichert, beim 11. Patienten wies der Herzkatheterbericht auf keinen Shunt hin, jedoch wurde nach klinischen Befunden ein Restdefekt vermutet und dann auch operativ bestätigt.

Es scheint nach den obigen Zahlen zu einem erhöhten Rezidivrisiko zu kommen, wenn als VSD- Patch- Material Teflon zur Verwendung kam, bzw. wenn bei der Korrektur der Einsatz eines RVOT-Patches sparsam gehandhabt wurde.

7.1. Rezidivoperation

Beim Einsatz der Herzlungenmaschine lag die Bypasszeit im Mittel bei 55 min (27 - 100), die Ischämiezeit im Mittel bei 35 min (13 - 60). Die bei den Operationen angewandte Hypothermie war nicht so tief wie bei den Korrekturoperationen, die Ösophagealen Werte lagen im Mittel bei 29,8 Grad C (22 - 37). Der Abgang von der HLM war in drei Fällen erschwert, wobei bei einem Patienten ein AV- Block III festgestellt wurde.

Das Operationsgebiet wurde bei 16 Patienten durch eine Ventrikulotomie längs des RVOT, bei 2 Patienten durch eine quere Ventrikulotomie erreicht (Daten von 3 Patienten unbekannt). Dennoch konnte nicht vermieden werden, daß bei 3 Patienten eine den Conus pulmonalis kreuzende Koronararterie durchtrennt wurde.

Bei 18 Patienten wurde ein VSD- Restdefekt behoben, wobei bei 6 Patienten ein neuer Patch eingesetzt wurde. Bei den restlichen Patienten konnte der vorhandene VSD-Patch durch direkte Naht adaptiert werden.

Bei 10 Patienten mußte wegen einer restlichen Obstruktion zwischen dem rechten Ventrikel und der A.pulmonalis die Ausflußbahn erweitert werden. Dies geschah bei 4 Patienten durch Infundibulumresektion, bei 1 Patienten durch eine Kommissurotomie und bei 5 Patienten durch einen transanulären RVOT- Patch.

Bei 2 Patienten wurde eine Raffung eines RVOT-Aneurysmas, davon bei einem Patienten mit einer neuerlichen Infundibulumresektion verbunden, durchgeführt. Bei einer Patientin wurde eine stenotische Stelle der rechten Art.pulmonalis an einer Stelle mittels Patch erweitert, an der eine bei Korrektur verschlossene Anastomose gesessen hatte.

Bei einem Patienten wurde eine Tricuspidalinsuffizienz durch Adaptation verbessert.

7.2. Komplikationen bei Rezidivoperation

Es traten an kardialen Komplikationen auf:

Globale Herzinsuffizienz in 1 Fall

Rechtsherzinsuffizienz in 1 Fall

AV- Block in 1 Fall

Kammerflimmern in 1 Fall,

das auch die Ursache für den einzigen Todesfall bei Rezidivoperation war.

Extrakardiale Komplikationen traten bei 5 Patienten auf.

Es waren dies im Einzelnen:

Bei zwei Patienten ein Perikarderguß, der in Form einer Tamponade bei einem der beiden Patienten zur Rethorakotomie zwang.

Bei einem Patienten trat ein deutliches Durchgangssyndrom auf, verbunden mit extrapyramidalen Dyskinesien.

Ein Hautemphysem trat einmal auf, ein Hautulkus als Diathermiefolgeschaden ebenfalls einmal.

7.3. Befunde bei der Entlassung

20 von 21 Patienten überlebten die Rezidivoperation. Bei 17 Patienten ließen sich weiterhin systolische Geräusche wahrnehmen, die bei 7 Patienten sogar lauter als Grad drei waren. Diastolische Geräusche konnte man bei 7 Patienten feststellen, bei 2 Patienten als lautesten vom Grade vier.

Im Röntgenbild stellte sich die Lungengefäßzeichnung bei 7 Patienten als normal, bei 6 Patienten als vermehrt, bei 2 Patienten als vermindert dar. Daten bei 5 Patienten unbekannt.

Die Herzgröße erschien in allen 17 bekannten Fällen verbreitert.

Herzrhythmusstörungen traten bei allen Patienten auf, zählt man die Reizleitungsstörungen mit dazu. Dies war in Form eines

kompletten Rechtsschenkelblockes bei 15 Patienten,
inkompletten RSB bei 4 Patienten
Kombinationsblockes bei einem Patienten
AV- Blockes 1.Grades bei 1 Patient
2.Grades bei 1 Patient
3.Grades bei 2 Patienten

8. Diskussion

Zwischen 1960 und 1980 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen 219 Patienten mit einer Herzfehlbildung des Fallotschen Formenkreises chirurgisch versorgt: 148 Patienten wurden primär korrigiert, davon hatten 19 Patienten einen den Rechts- links- Shunt überwiegenden Links- rechts- Shunt. Von 59 palliativ operierten Patienten wurden 38 später korrigierend operiert, 21 Patienten verstarben entweder, oder wurden noch nicht oder an einer anderen Klinik korrigiert. 9 Patienten wurden korrigiert, nachdem an anderen Kliniken eine palliative Operation vorausgegangen war. 1 Patient kam nach Korrektur an einer anderen Klinik zur Rezidivoperation. Bei 2 in den sechziger Jahren aufgenommenen Patienten, darunter ist auch die erste in Erlangen korrigierte Fallot- Patientin, reichten die zu erhaltenden Informationen nicht zur Auswertung.

Das hier beschriebene Patientengut muß als außerordentlich heterogen angesehen werden. Als wichtiger Heterogenitätsfaktor ist dabei der lange Beobachtungszeitraum zu nennen. Änderungen ergaben sich in der Art der Diagnosestellung, in den Trends der letzten Jahre, Palliativoperationen nach Möglichkeit zu vermeiden, in einem früheren Lebensalter zu operieren, die Verwendung eines RVOT- Patches großzügiger zu handhaben, sowie in einer Verbesserung der Operationstechniken und -materialien, sowie zunehmender Erfahrung der Operateure und verbesserter postoperativer Behandlungsmöglichkeiten (58).

Um für die statistischen Beobachtungen möglichst gleiche Ausgangsbedingungen zu schaffen, wurde bei unserem Krankengut getrennt zwischen:

1. Patienten ohne vorausgegangene Palliativoperation und mit einem $Q_p : Q_s$ von weniger als 1: 129 Patienten.
2. Patienten mit vorausgegangener Palliativoperation: 47 Patienten bei der Korrektur.
3. Patienten mit einem Quotienten der Durchflußvolumina von Lunge zu Körper ($Q_p : Q_s$) von präoperativ mehr als 1: 19 Patienten.

Der ursprünglichen Definition (Rechtsherzhypertrophie, Pulmonalisstenose, Ventrikelseptumdefekt und reitende Aorta) wurde noch ein weiteres Kriterium hinzugefügt, um ein möglichst einheitliches Patientengut für die statistischen Untersuchungen zu erhalten: Der Quotient $Q_p : Q_s$, das Verhältnis der Durchflußvolumina im kleinen und großen Kreislauf, welches das Verhältnis der Widerstände der Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflußtrakt und im Körperkreislauf widerspiegelt, wurde als kleiner 1 gefordert.

Unser Hauptinteresse soll den Patienten der Gruppe 1 gelten, bei denen nur eine Korrekturoperation als einzeitiger Eingriff durchgeführt wurde. Das Operationsergebnis dieser Patienten läßt sich auch am besten mit den in der Literatur mitgeteilten Daten vergleichen. Werden Daten aus den anderen Gruppen verwendet, so ist dies gesondert gekennzeichnet.

Die Verteilung der Operationen auf die einzelnen Jahre ist der folgenden Abbildung zu entnehmen (Abb.48).

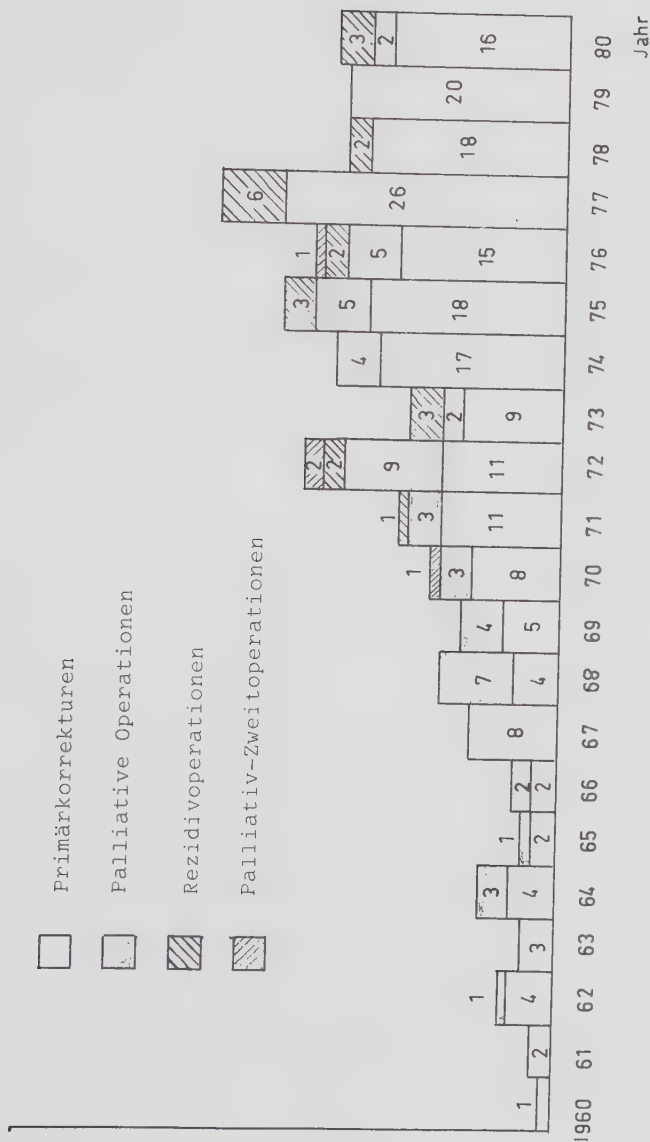


Abb.48: Gesamtanzahl der Operationen in den einzelnen Jahren.

Situation vor der Totaloperation

	Zweizeitige	einzeitige Operation	Qp : Qs > 1
O ₂ - Sättigung in der Aorta asc.	84,6 %	81,3 %	90,7 %
Qp : Qs größer 1	58,8 %	0 (lt.Def.)	100 % (lt.Def.)
Tiefe Ruhezyanose	15 %	33 %	10,5 %
Hypoxische Anfälle	13 %	30 %	16 %
Hb, X	15,6g%	17,1g%	15,6g%
verminderte LGZ	51 %	71 %	47 %
verbreiteter Herzschatten	84 %	55 %	68 %

8.1.1. Präoperative Diagnose

Nach der Palliativoperation behielten die Patienten mit einem Shunt zwar ihre morphologische Fehlbildung, jedoch stellte sich ihre hämodynamische Lage, deren Abbild die oben erwähnten Parameter sind, gegenüber der primär korrigierten Gruppe verbessert dar. Eine ähnlich gute Symptomatik zeigen die Patienten, bei denen der Links- rechts- Shunt den Rechts- links- Shunt übertraf ($Q_p : Q_s > 1$) Gruppe 3. Allerdings wird die Verbesserung der O_2 - Sättigung im großen Kreislauf durch die aortapulmonale Anastomose oft nur durch eine erhebliche Volumenbelastung des linken Ventrikels erkauft.

Ein offener Ductus Botalli wird in der Literatur als zusätzliche Variante verschieden häufig gesehen: 2,5 % (15), 1,4 % (5), 0,9 % (9), wir beobachteten dies in 5,9 % der Fälle.

Ein Rechtsaortenbogen fand sich in unserem Patientenkollektiv in 25,6 % der Fälle, andere Werte sind 23 % (6), 32,8 % (8).

Die Häufigkeit einer linken Vena cava sup. schwankt in der Literatur zwischen 4,5 % (15), 5 % (33), 6 % (6) und 7,5 % in unserem Patientengut.

Eine Besonderheit waren bei 2 unserer Patienten spontan aufgetretene Shunts.

Eine Tricuspidalinsuffizienz trat bei 2 Patienten auf. Kirklin (33) vermutete, daß die Patienten, die ein Alter von 10 - 15 Jahren erreicht haben, in höherem Maße eine Tricuspidalinsuffizienz aufweisen. Das Alter unserer Patienten betrug 5, bzw. 10 Jahre.

Eine Koronaranomalie, insbesondere bei Abgang der linken Art. desc. aus der rechten Koronararterie oder eine starke Koronararterie im Conus pulmonalis wurde bei uns in 12,3 % der Fälle gesehen, ein atypischer Verlauf wurde bei anderen Berichten in 4 % (15), 5,7 % (5), bzw. 6 % (6) der Fälle angegeben.

Ein Septumdefekt der Vorhofscheidewand (For. ovale, ASD II) wurde bei 57 % unserer Patienten gefunden. Andere Autoren berichteten Häufigkeiten von 34,4 % (8), 31 % (31), 24 % (15), 12,4 % (5), 14 % (6).

Hatten in unserem Patientengut 25 % der Patienten eine isolierte infundibuläre Stenose und 70,9 % eine kombinierte infundibuläre und valvuläre Stenose, so lassen sich in der Literatur verschiedenste Verhältnisse mit doch breiterer Streuung nachlesen: 21/97 (38), 10/15 (43).

Bei 47,9 % der Patienten wurde ein hypoplastischer Klappenring gefunden.

Von 12 Patienten, die geistig retardiert erschienen, hatten 4 Patienten einen M.Down. Es verbleiben aber immerhin noch 8 Patienten, bei denen der Grund ihrer Retardierung in ihrer kardial bedingten Hypoxie zumindest vermutet werden muß!

Hypoxische Anfälle wurden bei 30,2 % unserer Patienten beobachtet. In der Literatur lagen die Angaben bei 6,9 % (15). Das Auftreten eines hypoxischen Anfalls weist auf ein besonders hohes Risiko hin. Faktoren, die prädisponierend, bzw. auslösend sein können, sind eine sehr geringe Sauerstoffsättigung der Aorta, ein besonders kontraktiles Infundibulum (56), eine relative Anämie.

Kirklin (33) beobachtete unter seinen Patienten 8 % acyanotische und 87 % Patienten mit Ruhezyanose. Wir konnten 76 % Patienten mit Ruhe- und 9 % ohne Zyanose beobachten.

Daily (9) berichtete von einem Anteil von 35 % azyanotischer Fälle, Chiariello (15) von einem Anteil von 14 %.

Bei unseren Patienten wurde ein Anteil von 16,3 % der Fälle mit einem Hb über 20g% gefunden. Arciniegas (5) beschrieb einen Anteil von 10 % über 19g%.

Volumenflußquotient $Q_p : Q_s$. Singer (29) nahm bei einem $Q_p : Q_s$ kleiner als 0,6 an, daß das Verhältnis der Widerstände im Bereich der RVOT- Obstruktion und des Körperkreislaufes besonders ungünstig seien, das $Q_p : Q_s$ dürfte man als weiteres indirektes Zeichen des Ausmaßes der Obstruktion werten.

Wir beobachteten 22 Patienten (63 % der bekannten Werte) mit einem $Q_p : Q_s$ unter 0,7.

Kirklin bezeichnete einen Rechts- links-Shunt von mehr als 45 % als besonders schwer (33), in unserem Patientengut sahen wir bei 54 % der Patienten einen RLS von mehr als 40 %.

8.1.2. Operatives Vorgehen

Der älteste in Erlangen korrigierte Patient war 44 Jahre alt, viele wurden schon im ersten Lebensjahr operiert. $\bar{x}$ = 8,3 Jahre, Median 7,0 Jahre.

Den Zugang zum rechten Ventrikel und zum RVOT erschweren nicht selten atypische Koronarien (11,8,9,5). Allgemein wird eine Koronararterie über dem Conus pulmonalis zu erhalten gesucht (8). Ein den Conus pulmonalis kreuzender R. desc. ant. (der normalerweise aus der linken Koronararterie entspringt) muß sogar als Kontraindikation angesehen werden (9). In diesen Fällen muß eine Palliativoperation vorgeschoben werden, um später die Korrekturoperation mit einem koronarchirurgischen Eingriff zu kombinieren.

Für die verschiedenen Zugänge entschieden sich z.B.:

	längs	quer	schräg
Oku (26)	61 %	39 %	
Arciniegas (5)	längs unter Umgehung der Conus-koronarien		
Poirier (6)	34 %	53 %	12 %
Daily (8)	81 %	14 %	4 %
	Ein Patient wurde über eine Atriotomie korrigiert.		

Bei uns wurde bei Vorliegen einer behindernden Koronaranomalie eine quere Ventrikulotomie (in 17 Fällen) vorgezogen, (54). Eine Längsventrikulotomie wurde

92 mal durchgeführt, bei 10 Patienten lagen keine Angaben vor.

Kirklin (33) vermutete, daß eine quere Ventrikulotomie die Kinetik des rechten Ventrikels weniger beeinträchtigen würde als eine Längsventrikulotomie.

Über die Art und Weise des VSD- Verschlusses gibt es in der Literatur verschiedenste Berichte. Entweder wurde ausschließlich Teflon als Patchmaterial verwendet (6,11,73), oder neben dem Teflon- Patch die direkte Naht versucht (9), Teflon, direkte Naht oder Perikard (21), Teflon oder Perikardduplikatur (26) angewandt, oder in allen Fällen über die alleinige Verwendung von Dacron als Werkstoff berichtet.

Bei uns kam Dacron in 62 Fällen zur Anwendung, Teflon in 10 Fällen und Perikard in einem Fall. 50 unbekannte Fälle.

Salzmann beobachtete nach direkter Naht 21,9 % VSD-Rezidive, bei Perikardpatch 13,8 % und bei Teflonpatch 8 % Rezidive (21). Wir beobachteten nach Teflonpatch-Verwendung dreimal so viel VSD- Rezidive wie nach Dacron- Patch. Dementsprechend wird derzeit von uns ausschließlich Dacron zum VSD- Verschuß verwendet.

Noch immer gibt die Indikationsstellung zum Patch-einsatz im RVOT Anlaß zu Diskussionen. Wie in einigen anderen Kliniken (61,64) wurde bei uns ein Patch eingesetzt, wenn sich entweder schon bei der vorausgehenden angiokardiographischen Untersuchung oder intraoperativ ein Größenverhältnis von Art.pulmonalis zum Stamm der Aorta asc. von weniger als 0,5 : 1 ergab.

Pacifico, Kirklin und Blackstone (49) schlugen 1977 vor, die von Rowlatt et. al (50) erarbeiteten Normalwerte für den Diameter der Art.pulmonalis zugrunde zu legen.

War der Pulmonalisring größer als ein Minestdurchmesser, gemessen wurde intraoperativ mit Hilfe von Hegar- D Stiften, so wurde primär kein Patch verwendet. War der Pulmonalisring kleiner, so wurde gleich ein Patch eingesetzt. Die Kontrolle erfolgte dann noch intraoperativ durch Messung des Druckquotienten der systolischen Drücke in der rechten zur linken Kammer. Lag der Druckquotient bei den nicht mit Patch versorgten Patienten über 0,65, so wurde die rechtsventrikuläre Ausflußbahn erneut eröffnet und ein Patch eingefügt. Bei diesen Patienten fand sich ein stark zunehmender Druckquotient bei sinkenden zur Körperoberflächen korrigierten Diametern des Pulmonalisrings.

In ähnlicher Weise beschrieb Furuse größere Druckdifferenzwerte zwischen Art.pulmonalis und der rechten Kammer bei relativ kleineren Pulmonalisringdiametern (48). Monro (64) glaubt, daß der röntgenologisch festgestellte Diameterquotient der engsten Stelle der Art.pulmonalis und der Aorta asc. und die von Kirklin (49) vorgeschlagene Messung der Weite des RVOT mittels Hegar- Stiften in ihrer Aussage vergleichbar sind.

Sievers sah zwischen dem sofort postoperativ gemessenen Quotienten PRV/PLV und der Frühletalität eine lineare Abhängigkeit. Er vermutete als kritische Grenze des Quotienten die Marke 0,75 - 0,8 (20).

Der Vergleich der direkt postoperativ gemessenen Werte von PRV/PLV läßt jedoch für längere Beobachtungszeiten weniger Schlüsse auf das Operationsergebnis oder die spät postoperativen Herzkatheterdaten zu (51,52).

Dagegen ist er sowohl für die Prognosestellung für die ersten postoperativen Tage, als auch bei der Frage eines Patcheinsatzes bei scheinbar ausreichend großem Gefäßstatus ein hilfreicher Parameter.

Furuse versuchte schon 1977, mit Hilfe von Grafiken und Berechnungen die Frage der Patchwahl und -größe zu erleichtern (48).

Blackstone veröffentlichte dann 1979 ebenfalls umfangreiche Berechnungssysteme, mit deren Hilfe das Abschätzen des postoperativen Druckgradienten, bzw. des postoperativen Druckquotienten erleichtert werden sollte (10). Wichtig war bei diesen Berechnungen ebenfalls die Weite des RVOT.

So kontrovers diese Diskussion geführt wird, so unterschiedlich sind auch die berichteten Häufigkeiten einer RVOT-Patchverwendung, bzw. alternativer Behandlungsmöglichkeiten. So liegen die Patchhäufigkeiten bei den verschiedenen Autoren bei 26,2 % (3), 35 % (6), 39 % (58) bis 66 % (64). Bei unseren Patienten wurde in 51,9 % der Fälle ein RVOT-Patch eingesetzt.

Neben einer RVOT-Patchverwendung wurden alternativ auch andere Verfahren angewandt. So berichtet Levy neben 65% Patchpatienten über die Verwendung eines "valved conduit" bei 11 % (67). Blackstone (10) versorgte 68,4 % seiner Patienten mit einem RVOT-Patch oder einem "valved external conduit". Chiariello (15): 57 % RVOT-Patches, 2,7 % Conduit.

Als weitere Möglichkeit wurde über die Verwendung einer klappentragenden Hancock-Prothese berichtet (20,63), als auch die Möglichkeit, eine Monocusp-Klappe in den RVOT einzufügen.

Kawashima (69) bevorzugt ein anderes operatives Vorgehen: Durch eine Incision in der Art.pulmonalis wird eine Kommissurotomie unter weitgehender Schonung durchgeführt. Bei schmalem Anulus wird der Schnitt dann jedoch nach unten erweitert und mit einem Perikard-Streifen erweitert. Die Infundibulektomie geschieht bei ihm

durch eine Arteriotomie der Pulmonalis oder wie der VSD- Patchverschluß durch die Tricuspidalöffnung nach Incision des rechten Atriums.

Auch in der Verwendung verschiedener Materialien zur Erstellung eines RVOT- Patches kann man unterschiedliche Berichte erhalten:

Perikard (20), Dacron (15) oder dacronverstärkte Perikardflicken (26) kamen zur Anwendung. Bei den in Erlangen operierten Patienten war es Perikard in 42 Fällen, Dacron in 4 Fällen, Goretex (neuerdings) in 15 Fällen, 9 unbekannte Fälle. Die Verwendung von Perikard als Werkstoff für den RVOT-Patch scheint die Häufigkeit der Aneurysmataausbildung in den entsprechenden Gebieten zu erhöhen (64, Subamanian in 72).

Die Ausbildung eines Aneurysmas scheint weiterhin im Besonderen durch eine erhöhte Restobstruktion des RVOT begünstigt zu werden (76).

Die durch den Patcheinsatz bedingte Unterbrechung der Klappenkontinuität verursachte in allen Fällen eine mehr oder minder ausgeprägte Pulmonalisinsuffizienz (29,33,49,64), welche jedoch in der Nachfolgezeit im Allgemeinen gut toleriert wird, wenn nicht begleitend noch ein höherer Restdruckgradient oder ein Restshunt besteht (57). Bei alleiniger Infundibulumresektion berichtete Mc.Namara von einer Häufigkeit von 9,5 %(75).

8.1.3. Letalität und Komplikationen

Die Frühletalität betrug bei uns in der Gruppe 1 20,9% , wobei von 1961 bis 1972 eine Sterblichkeit von 27 % und von 1977 bis 1980 eine solche von 14 % verzeichnet wurde. Die Spätletalität betrug für die Gruppe 1 im

Zeitraum von 1961 bis 1980 3,1 % der Operierten. Die in der Literatur angegebenen Zahlen der Frühletalität reichen von 4,7 %(5), 8,4 %(6), 9,5 %(15), 11 %(13), 12 %(28), 14,3 %(11), 18 %(42), 18,1 %(27) bis 69 - 19 %(47). Weitere Zahlen waren für die ersten 8 postoperativen Jahre: 11 %(58); 10,5 % als Früh- und Spätletalität (3) und ohne nähere Kennzeichnung des Beobachtungszeitraumes: 15 %(68), 14,7 %(26). Die in der Literatur angegebenen Werte für die Spätletalität reichen von 1 %(15), 3 %(5), 4 %(6,47), 4,2 %(27), 5 %(13) bis 6 %(28).

In der Gruppe 2, den vor der Korrektur palliativ operierten Patienten, fanden wir eine Frühletalität von 31,9 %. Ergebnisse anderer Kliniken liegen bei 8 %(76), 10,5 %(58), 11,1 %(13), 13 %(68) Frühletalität bei Korrekturoperation nach Waterston- Shunt.

In der Gruppe 3, bei den Patienten mit einem überwiegenden Links- rechts- Shunt, betrug der Sterblichkeit 10,5 %.

Obwohl die die Letalität beeinflussenden Faktoren bei einem so komplexen Herzfehler wie der Fallot- Tetralogie ebenso komplex und in vielfacher Weise miteinander verknüpft sind, soll doch im Vergleich mit der vorliegenden Literatur auf einige Faktoren hingewiesen werden. So sind dies im Einzelnen die Operationsmodalitäten, wie die Wahl des Zugangs zum RVOT, die Wahl eines Patches, bzw. dessen Größe, die anatomischen Korrelate der rechtsventrikulären Obstruktion, sowie deren indirekte, klinische Zeichen und das Lebensalter bei Operation.

Von den Patienten, bei denen eine quere Ventrikulotomie

vorgenommen wurde, verstarben mit anteilig 11,8 % (2 Patienten) relativ weniger als bei den Patienten mit Längsventrikulotomie (19,6 % = 18 Patienten) (nicht signifikant mit χ^2 -Test)

Aus unserem Patientenkollektiv verstarben von den Patienten mit RVOT-Patch 25,4 %, ohne Patch: 16,1 %. Jones fand bei einer Gesamtsterblichkeit von 18 % eine Operationsletalität der Patchpatienten von 30,1 % (42). Blackstone fand bei Verwendung eines transanulären Patch ebenfalls erhöhte Zahlen (10). Anders Facifico (49). Die Patchpatienten leiden häufig unter einer schwerwiegenden Symptomatik und hämodynamischen Ausgangssituation. Häufig ist auch dort wo der Patch aus technischen Gründen enden muß, an der Bifurkation etwa, das pulmonale Gefäßbett immer noch stark hypoplastisch. Waren hypoxische Anfälle in der Anamnese, so verstarben: mit Patch: 3 Patienten (15,8); ohne Patch: 4 Patienten (20,0 %)

Bei den Patienten, die einen RVOT-Patch bekamen, stieg die Letalität von 0 % bei den 6 Patienten mit einfachem Patch auf einen Wert von 25,9 % bei den Patienten mit transanulärem Patch.

Kirklin empfahl einen eher sparsamen Gebrauch des RVOT-Patches. Er vermutete, daß der Rückgang der Letalität in seinem Patientengut zwischen 1961 und 1963 auch Grund in einer sparsameren Verwendung dieser Erweiterungsmöglichkeit habe. 1967/68 bekamen nur 19 % seiner Patienten einen RVOT-Patch.

Von den Patienten mit engem Klappenring verstarben anteilig mit 27,1 % zu 14,9 % fast doppelt so viel Patienten wie Patienten mit normalerem Klappenring.

Allgemein wird in der Größe der Pulmonalarterien einer der hauptsächlichsten kritischen Faktoren gesehen (3,26,27,11).

Tucker (11) schlug vor, eine Korrektur erst ab einem Verhältnis von mehr als 0,3 anzustreben. Bei kleineren Verhältnissen solle eine primäre Shuntoperation mit späterer Korrektur vorgezogen werden. Nach dieser Shuntoperation solle sich das Verhältnis verbessern, was auch von Gale (37) beschrieben wurde.

Auch Oku (26) empfahl, unter einem Verhältnis von 0,3 eine Operationsindikation zur Totalkorrektur sehr kritisch zu stellen.

Bei uns konnte eine erhöhte Letalität von 23,5 gegenüber 15 % bei einem Verhältnis kleiner 0,4 beobachtet werden. Es lagen leider nur wenig Messungen vor, da standardisierte Messungen erst in den letzten Jahren eingeführt wurden.

Hier sollte man bemerken, daß bei den Patienten mit hypoplastischer Art.pulmonalis häufiger ein RVOT-Patch eingesetzt wurde, bei welchem die Letalität ebenfalls erhöht war. Eine gegenseitige Beeinflussung dieser Faktoren ist anzunehmen.

Als wertvolle Hilfe für die Prognosestellung hinsichtlich der Frühletalität wird von einigen Autoren die intraoperative Bestimmung des Quotienten der Drücke von rechter und linker Herzkammer angesehen. So fand Sievers (20) für die ersten 8 postoperativen Tage eine lineare Abhängigkeit zwischen dem FRV/PLV und der Operationsletalität. Nach Goor und Lillehei ist ein Wert von mehr als 0,6 ein Zeichen problematischer erhöhter Restobstruktion. Ein höherer Quotient bedinge ein höheres Risiko hinsichtlich der Letalität, der Ausbildung von

Aneurysmata und der Entwicklung einer stärkeren Herzinsuffizienz (54). Parenzan (63) berichtete, daß die an seiner Klinik verstorbenen Patienten alle einen Quotient von mehr als 0,75 gehabt hätten. Das PRV/PLV ist nach Poirier (6) bei den Verstorbenen im Vergleich zu den Überlebenden im Mittel erhöht.

Bei uns wurden noch intraoperativ keine Messungen des Quotienten PRV/PLV angestellt.

Kirklin (33) gab bei den Patienten mit einer Ruhezyanose bei einem Alter unter 5 Jahren eine Frühletalität von 19 %, über 5 Jahren von 8,9 % an.

Bei unseren Erhebungen sahen wir, ebenfalls bei den Patienten mit präoperativer Ruhezyanose, Quoten
von 22,2 % unterhalb eines Alters von 5 Jahren,
von 19,4 % zwischen 5 und 10 Jahren,
von 50 % bei einem Alter von über 10 Jahren.

Mit steigender Zyanose stieg bei unseren Patienten die Letalität von 9,1 % bei azyanotischen Fällen auf 27,9 % bei Patienten mit tiefster Ruhezyanose. Kirklin (33) beschrieb eine gleiche Abhängigkeit, während Malm (14) diese nicht fand.

Ähnlich wie auch andere Autoren (5,28) bemerkten wir ein Ansteigen der Operationsletalität bei steigenden Werten des Hämoglobins, wobei bei unseren Patienten der Anstieg jenseits der 20g%- Marke besonders steil erschien. (Dies war jedoch nicht statistisch signifikant).

Die aortale Sauerstoffsättigung war mit 75,5 % bei den verstorbenen Patienten deutlich geringer als bei den Überlebenden (84,8 %).

Der Einfluß des Lebensalters bei Operation auf die Letalität wird von den verschiedenen Autoren unterschiedlich beurteilt. Von einigen Autoren wird ein

Einfluß angenommen (6,5,15,9), wobei die Altersgruppe von 6-10 Jahren (15,5), bzw. von 5.1-10 Jahren (9) als die Gruppe mit der geringsten Letalität vorgestellt wird. Von anderen Autoren wird ein Einfluß abgelehnt (6,75,26). Jarmakani und Graham (78) machten darauf aufmerksam, daß bei geringerem Operationsalter Abnormalitäten der linksventrikulären Schlagfunktion vorgebeugt werden könne. Graham fand, daß 23 % seiner Patienten, die mit diffuser Fibrose des drucküberlasteten rechten Herzens verstarben, unter 7 Jahre alt waren (77). Bei uns war das Alter der aus kardialer Ursache verstorbenen Patienten mit im Mittel 60 Monaten geringer als das Alter der Überlebenden (88 Monate). Die Bewertung und Aussagekraft erfährt zumindest bei unserem Patientenkollektiv darin eine Einschränkung, daß sich im Beobachtungszeitraum der Trend zu immer früherer Operation durchgesetzt hat, sich die Operationskonditionen verändert haben, und Patienten mit ungünstigerer Aussagesituation auch relativ früher operiert wurden.

Eine intrathorakale Blutung, bei uns häufigster Grund für eine Rethorakotomie, wurde bei uns bei 11 Patienten (8,5 %) festgestellt.

Kirklin (33) berichtete von einem Anteil von 5 % seiner Patienten, bei denen es zu größeren Blutungen kam, Arciniegas (5) beobachtete bei 4,0 % seiner Patienten Blutungen, die Anlaß zur Rethorakotomie gaben.

Eine Rethorakotomie mußte bei uns bei 20 Patienten (15,5 %) vorgenommen werden, bei einem Patienten sogar zweimal.

Tucker (11) rethorakotomierte 6,7 % seiner Patienten, John (28) bei 6 %.

8.1.4. Postoperative Entwicklung, Ergebnisse

Kirklin (33) beobachtete spät postoperativ einen Anteil von 93 % vollkommen beschwerdefreien Patienten. Bei unseren Nachuntersuchungen sahen wir nach einem Jahre 93 % der Befragten azyanotisch und ohne Dyspnoe, 95 % fühlten sich normal leistungsfähig, nach zwei Jahren waren alle Patienten ohne Zyanose oder Dyspnoe, 92 % gaben normale Leistungsfähigkeit an.

Der Rückstand der Patienten hinsichtlich ihrer körperlichen Entwicklung glich sich postoperativ im Laufe der Jahre zunehmend aus.

Ein kompletter Rechtsschenkelblock wurde von Arminiegas (5) und Beuren (1) bei allen Patienten, von Kirklin (33) bei 90 % seiner Patienten gesehen. Wir fanden bei 88,4 % unserer Patienten einen RSB.

Die direkt postoperative gemessene Herzgröße schien bei den Patienten, die mit einem Patch versorgt worden waren, mit 80,4 zu 76,3 % gering häufiger verbreitert. Kirklin (33) beobachtete, daß sich die Anzahl der Patienten mit verbreitertem Herzschaten postoperativ ohne Patch nur um 16 % steigert, wir beobachteten einen Anteil von 33 %.

Bei längerer Beobachtung schien sich die Herzgröße nur bei den Patienten ohne RVOT- Patch deutlich zu normalisieren.

Kirklin (33) beobachtete ebenfalls, daß die Tendenz zu verbreitertem Herzschaten bei den Patchpatienten zu den Zeiten der Nachuntersuchungen vermehrt war. Poirier (6) und Arciniegas (5) fanden den kardiothorakalen Index bei Patchpatienten gegenüber den Patienten ohne Patch bei Nachuntersuchungen verbreitert. Poirier (6) fand außerdem, daß dieser Index bei den Patienten

mit idealem Resultat geringer war als bei Patienten mit schlechten Ergebnissen.

Müller- Seydlitz (19) beobachtete bei Langzeituntersuchungen 11 Jahre postoperativ, daß der subjektive Operationserfolg bei den Patienten ohne Patch besser beurteilt wurde. Bei unseren Nachuntersuchungen ließ sich dieses Ergebnis 5 Jahre nach der Totalkorrektion nicht bestätigen (28 Patienten).

Eine bleibende Vergrößerung des Herz- Lungenquotienten spricht für eine weiterhin gestörte Hämodynamik, ohne daß ein Hinweis auf die Ursache der Störung gegeben wird (29).

Liegen keine hämodynamischen Ursachen wie höhergradige Pulmonalstenose, Pulmonalinsuffizienz, Rest-VSD vor, so muß nach neueren Untersuchungen auch diskutiert werden, daß gerade bei älteren Patienten eine erhebliche Endomyokardfibrose in beiden Ventrikeln vorliegen kann. Insgesamt beobachteten wir postoperativ bei 69 % der Patienten einen verbreiterten Herzschatten (Bjernulf (34) : 56 %), Bernhard (36) fand die auch präoperativ charakteristischen Veränderungen der Lungenstrombahn wie Thromben aller Altersstufen, hyaline Membranen u.ä. postoperativ noch vermehrt. Dies beeinflußt über eine Widerstandserhöhung sicher auch die Herzarbeit, zusätzlich dürfte die Herzaktion durch das nach der Ventrikulotomie entstehende Ödem um die Narbe ebenfalls nachteilig beeinflußt werden (32).

Während der unmittelbar postoperativ bestimmte Wert von PRV/PLV nach Meinung von Lange (51) noch keinen unbedingten Schluß auf die längerfristigen Operationsergebnisse zuläßt, berichtete Poirier (6), daß die Patienten mit unbefriedigendem Resultat im Mittel unmittelbar postoperativ einen höheren Quotient auf-

wiesen als die Patienten mit gutem Resultat (0,74, bzw. 0,56). Starr (52) fand, daß sich die unmittelbar postoperativ gemessenen Werte im Laufe der postoperativen Beobachtungszeit verringerten, wobei er nur geringe Unterschiede bei den Patienten mit, bzw. ohne Patch sah.

Der durchschnittliche Wert der Druckdifferenz an der Pulmonalklappe senkte sich bei unseren Untersuchungen von 82,8 auf 27,3 mm Hg.

Müller- Seydlitz (19) beobachtete z.B. einen Abfall von 96 auf 14 mm Hg, wobei er keinen Einfluß einer RVOT- Patch- Verwendung feststellen konnte.

Jones (42) sah einen Mittelwert von 14,9 mm Hg (0-67). Bei unseren Untersuchungen stellten wir eine postoperative Druckdifferenz von 30 bis 50 mm Hg bei 5 Patienten vor (4,9 % der Überlebenden), größer als 50 mm Hg war der Gradient bei 9 Patienten (8,8 % der Überlebenden).

Sandmann (44) berichtet ebenfalls von 9 % Patienten, die bei seinen Messungen ein ΔP größer als 60 mm Hg hatten.

Kinsley (17) benannte eine pulmonale Hypertonie unter anderem ab einem pulmonalarteriellen Druck von 50 mm Hg. Eine pulmonale Hypertonie fand er bei 61 von 1400 Patienten (4,4 %). Bezogen auf die Zahl der Operierten fanden wir einen Druck von mehr als 50 mm Hg bei 3,1 % unserer Patienten.

Oku (26) nannte einen pulmonalarteriellen Druck von mehr als 40 mm Hg hyperten, er fand einen solchen bei 8,4 % seiner Patienten.

Während sich für die Beurteilung des Operationserfolges in den laborchemischen und röntgenologischen Parametern

nur eine lockere Korrelation ergibt, die nur selten spezifische Hinweise gibt, so hat sich in letzter Zeit die Anwendung von Phonokardiogramm in Verbindung mit dem EKG und dort die spezielle Beurteilung der postoperativen Rechtsschenkelblöcke bei der Suche nach Restschäden als hilfreich erwiesen. Bei einem solch komplexen Herzfehler ist jedoch die postoperative Herzkatheteruntersuchung zur exakten Sicherung des Operationsergebnisses unbedingt nötig und wird in Erlangen in der letzten Zeit bei allen Patienten angestrebt.

Die Beurteilung der postoperativen Herzkatheteruntersuchung ist bei uns leider nur unter der Einschränkung zu sehen, daß das untersuchte Patientenkollektiv nur bedingt repräsentativ ist. Bei 16 der untersuchten Patienten diente der Herzkatheter auch zum Nachweis eines nach klinischen Beobachtungen vermuteten VSD-Restshuntes (=29,6%), während der Anteil der Patienten mit VSD-Rezidiv an der Gesamtzahl der Überlebenden nur einen Anteil von 15,7 % hat.

Die postoperative Herzkatheteruntersuchung fand durchschnittlich 26,5 Monate nach der Korrektur statt.

Shah (35) errechnete bei seinen Untersuchungen einen postoperativen Mittelwert von PRV/PLV von 0,55, wir stellten einen Mittelwert von 0,45 fest. Andere Untersuchungen liegen im Allgemeinen zwischen 0,36 (42) und 0,56 (43).

Die von uns zur Beurteilung des Operationserfolges verwendeten Parameter entsprechen den im allgemeinen in der Literatur verwendeten Kriterien. Als exzellentes Ergebnis wird dabei von manchen Autoren ein Druck-

gradient an der Pulmonalis von weniger als 30 mm Hg angesehen (5,6,12), andere Autoren sehen als Grenze 20 mm Hg (46, 14,53,45).

Bei der Bewertung der postoperativen Herzkatheteruntersuchungen muß erneut darauf hingewiesen werden, daß das untersuchte Kollektiv nicht repräsentativ ist. Erst in den letzten Jahren wird angestrebt, bei allen Patienten eine postoperative Herzkatheteruntersuchung zu erreichen, andererseits werden gerade die Kinder, die Restsymptome zeigen, bevorzugt und damit relativ häufiger nachkathetert. 52,9 % der Überlebenden in Erlangen operierten Patienten wurden nachkathetert. Bei dem Rest wurde die Indikation zur Nachuntersuchung nicht gestellt, so daß wir annehmen, daß bei diesen Patienten ein gutes Operationsergebnis erzielt wurde. Für die Gesamtbeurteilung liegen die Daten der primär korrigierten Patienten zugrunde (Gruppe 1).

Für die Beurteilung gut fordern wir:

1. Azyanotisches Erscheinen bei der ersten Nachuntersuchung,
2. einen Druckgradienten an der Pulmonalklappe von weniger als 20 mm Hg und
3. keinen Restshunt auf Ventrikelhöhe

Als befriedigendes Ergebnis wird beurteilt:

1. leichte klinische Symptomatik oder
2. einen Druckgradienten von 20 bis 50 mm Hg oder
3. einen Restshunt auf Ventrikelhöhe von weniger als 40 %

Die von mehreren Autoren benutzte Größe $Q_p : Q_s$ konnte aus organisatorischen Gründen in vielen Fällen nicht bestimmt werden, wir fordern entsprechend einen Shunt-

wert von 40 %, der im Wert $Q_p : Q_s \sim 1,5:1$ gleichkommen dürfte.

Als unbefriedigendes Ergebnis betrachteten wir das Vorliegen einer schweren klinischen Symptomatik, eines Druckgradienten von mehr als 50 mm Hg oder einen Ventrikelshuntwert von mehr als 40 %.

Entsprechend erhielten wir das Ergebnis:

gut bei	62 Patienten (=66,7% der Überlebenden)
befriedigend	19 Patienten (=20,4% der Überlebenden)
unbefriedigend	12 Patienten (=12,9% der Überlebenden)
bei	9 Patienten war eine Aussage nicht möglich

In der als befriedigend beurteilten Gruppe erschienen 2 Patienten nur wegen eines nicht signifikanten Shuntes auf Vorhofebene bei Druckdifferenzwerten kleiner 20 mm Hg.

Würden wir den als gut tolerierten Bereich des Druckgradienten an der Pulmonalklappe bis 30 mm Hg ausdehnen, so kämen wir zu dem Ergebnis:

gut bei	70 Patienten (=75,3% der Überlebenden)
befriedigend	11 Patienten (=11,8% der Überlebenden)
unbefriedigend	12 Patienten (=12,9% der Überlebenden)
Werte bei	9 Patienten unbekannt.

Ein verbleibender Rest- Links- rechts- Shunt von kleiner als 30 % des KKMV wird als harmlos betrachtet und bedarf keiner Korrektur (29), bei größeren Shuntmengen muß das Ergebnis jedoch als unbefriedigend erachtet werden und eine Rezidivoperation genauso erwogen werden wie bei pulmonalen Druckgradienten von mehr als 50 mm Hg. (14,53, 45). Einige in der Literatur berichtete Ergebnisse sind den nachfolgenden Tab. 23 a und 23 b zu entnehmen.

Autor	P mm Hg	Qp:Qs/Shunt	Sonstiges	Ergebnis
Calder(12)	<30	Ø	PRV/PLV 0,5	n = 16
	30 - 50	minimal	PRV/PLV 0,67	n = 6
	30 - 50	<2	PRV/PLV 0,67	n = 0
	>50	>2	PRV/PLV 0,67	n = 1
Malm(14)	<20	Ø		n = 29
	20 - 50	<1,5	pulmonary valvular insufficiency	n = 29
	>50	>2	heart block, pulmonary hypertension	n = 6
Beach(53)	<20	Ø		n = 21
	20 - 50	<1,5	pulmonary valvular insufficiency	n = 8
	>50	>1,5	pulmonary hypertension	n = 2
Clayman (45)	<20	Ø	PRV<40 mm Hg	n = 17
	20 - 50	<2	PRV 40-60 mm Hg	n = 8
	>50	>2	PRV>60 mm Hg	n = 13

Tab. 23a: In der Literatur verzeichnete Operationsergebnisse

Autor	P in mm Hg	Qp:Qs/shunt	Sonstiges	Ergebnis
McNamara(75)	excellent	<20	Ø	Rechtsventrikulärer Druck kleiner 40 mm Hg
	good	20 - 40	<1,5	RVP 40-60 mm Hg
	satisf.	>50	<1,5	RVP 60-70 mm Hg
	unsatisf.	>70	>1,5	RVP größer 70 mm Hg
John(46)	excellent	<20	Ø	r. = 19
	good	20 - 50	Ø	r. = 9
	fair	>50	Ø	n = 3
	poor	>50	>2	n = 2
Arciniegas (5)	good	30	Ø	Ø klinische Symptomatik
	fair	30 - 50	<1,5	milde klin. Symptomatik
	poor	50	>1,5	schwere Symptomatik oder Rezidivoperation
Poirier(6)	ideal	<30	Ø	Ø klinische Symptomatik
	fair	30 - 50	<1,5	milde klin. Symptomatik
	poor	>50	>1,5	schwere Symptomatik oder Rezidivoperation,
				Spätletalität, Sonstiges
				6%

Tab.23b: In der Literatur verzeichnete Operationsergebnisse

Ein Restshunt konnte bei der Herzkatheteruntersuchung postoperativ bei 16 Patienten festgestellt werden. (29,6 % der nachkatheterten Patienten, 15,7 % der Überlebenden Patienten, 12,4 % der operierten Patienten). Davon hatten je 8 Patienten einen Shunt von kleiner, bzw. größer 30 %.

Salzmann (21) operierte 66 von 652 Patienten (10,1%) wegen Restshunts, ein Verdacht auf einen hämodynamisch minder wirksamen Shunt bestand bei weiteren 55 Patienten (8,4%), zusammen also 18,5 % der operierten Patienten. Poirier (6) entdeckte bei postoperativen Herzkatheteruntersuchungen 5,1 % VSD- Rezidive, allerdings beobachtete er nur ca. 18 % der Überlebenden. Kirklin (33) fand bei 8 % seiner Patienten einen signifikanten Restshunt.

8.2. Palliativoperation

Palliativoperationen werden zum heutigen Zeitpunkt in Erlangen nur noch durchgeführt, wenn eine behindernde Koronargefäßanomalie vorliegt, die Art.pulmonalis außerordentlich hypoplastisch ist, bei fehlender Kontinuität des rechten Ventrikels und der Art.pulmonalis, bei sehr kleinem linken Ventrikel und eventuell bei sehr kleinen Kindern mit einem Körpergewicht von weniger als 6 kg. Ähnliche Kontraindikationen beschreibt auch Castaneda (76) (Pulmonalatresie, Koronaranomalien). Falls keine derartigen Kontraindikationen bestehen, wird eine selektive Korrekturoperation zwischen dem ersten und zweiten Lebensjahr bei einem Körpergewicht von ca. 8 kg angestrebt. Als dringlich wird diese Korrektur erachtet, wenn das Hämatokrit schnell über 60 % ansteigt oder das Kind den ersten hypoxischen Anfall erlitten hat. Farenzan (63) zählt eine starke O₂-Untersättigung des

arteriellen Blutes zu den wichtigen Kriterien, Castaneda (76) auch einen suprasystemischen Druck im rechten Ventrikel.

Tucker (11) sieht die Hauptindikation für eine Shunt-operation im Vorliegen inadäquater Pulmonalgefäße, grenzwertig wird von ihm ein Diameterquotient der Art.pulmonalis zur Aorta von 0,3 angegeben.

Zwischen 1962 und 1980 wurden in Erlangen 59 Patienten palliativ operiert. 38 dieser Patienten und 11 auswertig palliativ operierte Patienten stellten sich später dann zur Totalkorrektion. Stewart (18) berichtete z.B. über die palliative Operation bei 21 Patienten.

50 unserer Patienten erhielten eine Anastomose nach Waterston und Cooley, 4 Patienten eine nach Blalock und Taussig, 5 Patienten wurden different versorgt. Während an unserer Klinik der Waterston-Cooley-Anastomose den Vorzug gegeben wurde, bevorzugten andere Kliniken häufig die Blalock- Taussig-Anastomose (8,6,5).

Das mittlere Gewicht war 13,2 kg (4,3 - 58 kg).

In Erlangen verstarben 7 Patienten innerhalb der ersten 30 postoperativen Tage (=11,8%). In der Literatur finden sich Angaben für die Frühletalität nach einer Shunt-operation von 4,9 % (58), 5 % (68), 14 % (76), 14,3 % (18) bis 21 % (72,73).

Operationsabhängige Todesfälle in der späten postoperativen Zeit traten bei 4 der in Erlangen operierten Patienten auf (=6,8%). Castaneda (76) berichtete über 7 % Spätletalität.

Die häufigste kardiale Komplikation war eine Herzinsuffizienz (8 Fälle = 13,6 %).

Die häufigste extrakardiale Komplikation war die respiratorische Insuffizienz.

Die hauptsächlichsten Komplikationen nach einer Waterston-Anastomose sind ein Abknicken ("kinking") der rechten Pulmonalarterie, welches Alfieri (13) in 19 % der Fälle beobachtete, Stewart (18) berichtete sogar über eine signifikante Abknickung in 7 von 9 Fällen, weiterhin eine Stenose in der Höhe der Anastomose und eine nicht optimale Größe der Anastomose selbst: Ein zu kleiner Shunt verursacht schnell wieder eine Hypoxämie, ein zu großer Shunt kann eine Plethora und ein Lungenödem hervorrufen und somit ebenfalls zur Hypoxämie führen.

Die angelegte Anastomose schien bei 3 Patienten (5,4 %) schon unmittelbar nach der Operation verschlossen. Beim nachfolgenden Herzkatheter, hier fließen auch die Werte der außerhalb palliativ operierten Patienten mit ein, mußte bei 8 Patienten (13,5 %) der Verdacht geäußert werden, daß der angelegte Shunt nicht mehr funktioniere.

Bei 4 von 43 Patienten sahen wir bei der Herzkatheteruntersuchung vor der folgenden Korrekturoperation in der Art.pulmonalis einen Druck von mehr als 50 mm Hg. Der Druckquotient $P_{RV/LV}$ stellte sich postoperativ im Vergleich zu präoperativ nur unwesentlich verändert dar. Ein ähnliches Ergebnis sah man bei der körperlichen Entwicklung.

Je weiter bei der Nachuntersuchung die Palliativoperation zurücklag, desto höher war das gemessene Hb. Während die subjektiv beurteilte Leistungsfähigkeit im ersten postoperativen Jahr als allgemein relativ gut angegeben wurde, vermehrte sich die Anzahl der Patienten, die ihre Leistungsfähigkeit als vermindert

ansahen, um nach einem Beobachtungszeitraum von fünf Jahren auf präoperative Werte zu driften. Mocellin (30) empfahl, diese Einschätzung sehr kritisch zu beachten, da die Kinder meist mehr geschont werden, bzw. nicht normalen Belastungen ausgesetzt werden.

Bei der Korrektur, durchschnittlich 5,2 Jahre nach der Palliativoperation, hatten 13,2 % der Patienten wieder hypoxische Anfälle.

Choussat (57) beobachtete, daß die primär palliierten Patienten genauso häufig mit einem RVOT- Patch versorgt wurden, die Palliativoperation scheint also wenig Einfluß auf das Wachstum des Pulmonalisringes auszuüben. Bei Patienten, die nicht aus der Nachbeobachtung verloren wurden, oder konsekutiv korrigiert wurden, sah Fišer (70) bei einer Langzeituntersuchung über nur palliativ operierte Patienten, daß 52,5 % dieser Patienten bei Abschluß der Untersuchung verstorben waren.

Die Entscheidung, ob die Korrektur als einzeitige Operation vorgenommen werden sollte, oder ob eine palliative Operation vorgeschoben werden sollte, bietet noch immer Anlaß zu Diskussionen. Die Handhabung an unserer Klinik wurde eingangs dieses Diskussionspunktes kurz angedeutet. Diaz sieht die Operationsindikationen ähnlich, wobei er bei Kindern unter 6 Monaten die Waterston Anastomose, bei Kinder zwischen 6 und 12 Monaten wahlweise die Anastomose oder bei günstiger anatomischer Konstellation die Korrektur und erst bei Kinder über einem Jahr regelmäßig die Korrektur als primäre Operation empfiehlt. (58,68)

In letzter Zeit wird der Blalock- Taussig Anastomose wieder der Vorzug gegenüber der Waterston-Cooley-Anastomose gegeben. Eine Reihe weiterer Autoren

bevorzugen die zweizeitige Operation (59,63,67,5,6) , wobei Daily und Arciniegas (8,7) für den Fall, daß eine Palliativoperation durchgeführt wurde, vorschlagen, die Korrekturoperation erst bei einem Lebensalter von 4 - 6 Jahren durchzuführen. So berichteten verschiedene Autoren, daß sich bei ihren Untersuchungen die Letalität bei Korrekturoperation nach vorausgegangener Palliativoperation nicht wesentlich erhöht (5,58,6,63,68). Bei unserem Patientengut fanden wir eine Frühletalität bei der Palliativoperation von 11,8 %, Spätletalität 6,8 % (= 11 von 59 Patienten). Bei der folgenden Korrekturoperation beobachteten wir für diese Gruppe eine Operationsletalität von 31,9 %. Bezogen auf die 48 Patienten, die die Palliativoperation überlebten, wären bei Korrektur rein rechnerisch nochmals etwa 15 Patienten verstorben. Zusammen mit den bei Palliation verstorbenen Patienten würde die Letalität in unserem Krankengut auf 26 von 59 entsprechend 44,1 % akkumulieren. Mustard beobachtete wie wir eine erhöhte Letalität in der Gruppe der palliativ voroperierten Patienten (73), McNamara (76) beurteilte die aus Palliation und Korrektur akkumulierte Letalität ebenfalls höher als die der einzeitigen Operation. Durch die an unserer Klinik erhebliche Letalität der zweizeitigen Operation entmutigt, sind wir in den letzten Jahren dazu übergegangen, unter Berücksichtigung der genannten Kontraindikationen die einzeitige Korrektur zu bevorzugen. 1977 bis 1979 wurden in Erlangen keine Palliativoperationen mehr vorgenommen. Pacifico, Bargerion und Kirklin (60), Barrat Boyes (61,73) sowie Sade, Williams und Castaneda (62,76) bevorzugten ebenfalls die einzeitige Operationsweise, zum Teil auch wegen der geringeren psychologischen Traumatisierung einer einzeitigen Operation (76).

8.3. Rezidivoperation

Eine Rezidivoperation wurde bei den einzelnen in den vorausgehenden Kapiteln beschriebenen Gruppen verzeichnet:

Pall. + Korr.		21,8 %
Korr. + Qp:Qs	1	11,8 %
Korr. + Qp:Qs	1	10,8 % der Überlebenden
Insgesamt		13,2 %

Die in der Literatur angegebenen Häufigkeiten reichen von 3 % (15), 8 % (33), 10,1 % (21), 23 % (38) bis zu 31 % (45). Die Operationsletalität bei der Rezidivoperation liegt dabei zwischen 7,1 % (23) und 32,4 % (21). Wir beobachteten eine Letalität von 4,8 %.

Als wichtige Ursache eines VSD- Rezidivs muß eine nach der Korrekturoperation verbliebene Restobstruktion im Bereich des RVOT mit konsekutiver Druckerhöhung im rechten Ventrikel erachtet werden (29).

9. Zusammenfassung

An der Herzchirurgischen Klinik Erlangen wurden neben 59 palliativ operierten Patienten 195 Patienten korrigierend operiert. Diese teilen sich auf in:

- 129 Patienten, die primär korrigiert wurden,
- 47 Patienten, bei denen eine palliative Operation vorgeschoben worden war, die in 38 Fällen in Erlangen erfolgt war (die 21 weiteren Patienten, die in Erlangen palliiert wurden, verstarben entweder, wurden noch nicht oder an anderen Kliniken korrigiert).
- 19 Patienten hatten einen Überwiegenden Links-rechts-Shunt.

Bei 21 Patienten wurde eine Rezidivoperation durchgeführt.

1. Palliativoperation

Das Beschwerdebild und der durch apparative Untersuchungen erhobene Status wies bei diesen Patienten eine relativ ungünstigere Ausgangslage aus als bei den Patienten, die sogleich primär korrigiert wurden. Von den 59 palliativ operierten Patienten bekamen 50 eine Anastomose nach Waterston und Cooley, 4 Patienten eine Anastomose nach Blalock. Bei 2 Patienten wurde ein aortopulmonaler Shunt angelegt, davon bei einem Patienten in Form einer Prothese, bei je einem Patienten wurde eine Kommissurotomie der Pulmonalklappe, eine Sprengung nach Brock bzw. eine intracardiale Shuntveränderung angewandt.

Die Frühletalität betrug 11,8 %, die Spätletalität 6,8 %. Nach einem Jahr gaben 91 % der befragten Patienten oder deren Eltern eine normale Leistungsfähigkeit an, bei 89,7 % der Patienten fiel keine Dyspnoe mehr auf. Im Laufe der postoperativen Beobachtungszeit verschlechterte sich die Symptomatik der Patienten jedoch wieder, so daß 13,2 % bei der konsekutiven Korrekturoperation wieder über hypoxamische Anfälle klagten.

2. Korrekturoperation

Die klinische Symptomatik und die apparativen Untersuchungsergebnisse der primär korrigierten Patienten erschienen ungünstiger im Vergleich mit den vorher palliativ operierten oder denjenigen 19 Patienten, deren Links- rechts-Shunt den Rechts- links-Shunt überwog. Die Frühletalität der primär korrigierten Patienten betrug über den gesamten Zeitraum 20,9 %, in den ersten Jahren 30,8 % und in den letzten 4 Jahren 14 %, die Spätletalität 3,1 %. Die Letalität bei den Patienten mit überwiegendem Links- rechts-Shunt betrug 10,5 %, bei den palliativ voroperierten Patienten verstarben 31,9 %.

Die Letalität wurde durch den Grad der Pulmonalistenose und die Größe der Lungenarterien am nachhaltigsten beeinflusst. Dementsprechend handelte es sich um Kinder mit erheblicher Zyanose, kompensatorischer Polyglobulie ungünstigem PA/ AO - Verhältnis, bei denen gehäuft ein RVOT-Patch verwendet wurde oder hätte verwendet werden müssen.

Die postoperativen Nachuntersuchungen ergaben erfreuliche Ergebnisse: Dyspnoe trat nur noch bei Patienten mit Restshunts auf, das subjektive Operationsergebnis wurde 5 Jahre nach der Operation von 90,6 % der Patienten als sehr gut bezeichnet, der relative Rückstand der körperlichen Entwicklung glich sich zunehmend aus. Bei hämodynamischen Untersuchungen der einzeitig operierten Patienten fanden wir entsprechend allgemein empfohlener Richtlinien ein sehr gutes Ergebnis bei 75,3 %, ein befriedigendes bei 11,8 % und ein unbefriedigendes bei 12,9 % der Patienten. Ein verbliebener LRS, entweder auf Vorhof- oder Ventrikelebene wurde bei 17,4 % der Patienten entdeckt. Bei insgesamt 13,2 % der überlebenden Patienten wurde eine Rezidivoperation durchgeführt, die Letalität betrug dabei 4,8 %.

Insgesamt muß das untersuchte Patientenkollektiv als heterogen angesehen werden. Weniger die morphologischen Unterschiede bedingen dies, als vielmehr, daß sich im Wandel der Jahre seit 1960 die Art und Weise der Diagnosestellung, die Operationstechniken und -materialien, als auch die postoperativen Behandlungsmöglichkeiten besserten, ein RVOT- Patch unterschiedlich häufig eingesetzt wurde, eine palliative Operation vor der Korrektur zunehmend durch die einzeitige Korrektur ersetzt wurde. Heute wird in Erlangen eine palliative

Operation nur noch gewählt, wenn eine behindernde Koronargefäßanomalie vorliegt, die A.pulmonalis außerordentlich hypoplastisch ist oder die Kontinuität derselben mit dem rechten Ventrikel fehlt, bei sehr kleinem linken Ventrikel und bei Kindern, die mit einem Körpergewicht unter 6 kg mit dringlicher Indikation operiert werden müssen.

10. Literatur

1. Beuren, A.: Die Beurteilung der Fallotschen Tetralogie und der Transposition der großen Gefäße im Laufe der Entwicklung von 1944 bis 1968. Mschr. Kinderheilk. 117, 129 (1969)
2. Blalock, A. and H.B. Taussig: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J.Amer.med.Ass. 128, 189 (1945)
3. Gerbode F., G Hernandez: Hemodynamik findings after surgical correktion of Tetralogie of Fallot. J. cardiovasc. Surg. 13, 251 (1972)
4. Kunze D.: Percentilkurven
5. Arciniegas E., Z.Q. Farooki, M.Hakimi, B.L. Perry, E.W. Green: Early and late results of total correktion of tetralogie of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80, 770 (1980)
6. Poirier R.A., D.C.McGoon, G.K. Danielson, R.B. Wallace, D.G. Ritter, D.S. Moodie, C.G. Wiltse: Late results after repair of tetralogie of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 73, 900 (1977)
7. Arciniegas E., Z.Q. Farooki, M.Hakimi, E.W. Green: Results of two-stage surgical treatment of tetralogie of Fallot. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 79, 876 (1980)
8. Daily P.O., E.B. Stinson, R.B. Griepp, N.E. Shumway: Tetralogie of Fallot, choise of surgical procedure. J.Thorac. Cardiovasc. Surg. 75, 338 (1978)

9. Castaneda A.R., M.D. Freed, R.G. Williams, W.I. Norwood; Repair of tetralogy of Fallot in infancy, early and late results. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 74, 372 (1977)
10. Blackstone, E., J.W. Kirklin, E.G. Bertanou, C.J. Labrosse, B. Stot, L.M. Bargeron: Preoperative prediction from cineangiogram of post-repair right ventricular pressure in Tetralogy of Fallot, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78, 542 (1979)
11. Tucker, W.Y., K. Turley, D.J. Ulliyot, P.A. Ebert: Management of symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78, 494 (1979)
12. Calder, A.L., B.G. Barrat- Boyes, W.T. Brandt, J.M. Neutze: Postoperativ evaluation of patients with Tetralogie of Fallot repaired in infancy. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77, 704 (1979)
13. Alfieri, O., G. Locatelli, T. Bianchi, V. Vanini, L. Parenzan: Repair of Tetralogie of Fallot after Waterston anastomosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77, 826 (1979)
14. Malm, J.R., S. Blumenthal, F.O. Bowman, K. Ellis, A.G. Jameson, J.M. Jesse, C.B. Yech: Factors that modify hemodynamic results in total correction of Tetralogie of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 52, 502 (1966)
15. Chiariello, L., J. Meyer, D.C. Wukasch, G.L. Hallman, D.A. Cooley: Intracardiac repair of Tetralogie of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70, 529 (1975)

16. Donahoe, J.S., R.K. Brawley, V.L. Gott, J.A. Haller: Reoperation after total correction of Tetralogie of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68, 466 (1974)
17. Kinsley, R.H., D.C. McGoon, G.K. Danielson, R.B. Wallace, D.D. Mair: Pulmonary arterial hypertension after repair of Tetralogie of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67, 110 (1974)
18. Stewart, S., P. Harris, J. Manning: Current results with construction and interruption of the Waterston anastomosis. Ann. Thorac. Surg. 25, 431 (1978)
19. Müller- Seydlitz, P.M., M. Haider, P.M. Woog, B.Reichart, W. Klinner: Hämodynamische Langzeituntersuchungen nach operativer Korrektur der Fallotschen Tetralogie im Erwachsenenalter. Thoraxchirurgie 26, 236 (1978)
20. Sievers, H.H., K. Fischer, W. Konertz, Ch. Papachrysanthou, A. Bernhard: Hämodynamische Resultate nach Rekonstruktion der Ausflußbahn bei Fallotscher Tetralogie, Infundibulektomie, Erweiterungsplastik oder Umgehungsoperation. Thoraxchir. 25, 368 (1977)
21. Salzmann, G., L. Brunner, W. Hügel, E. Kreuzer, S.v.Liebe, P. Schmidt- Habelmann, W. Klinner: VSD- Rezidive nach Fallot- Korrektur. Thoraxchir. 22, 248 (1974)
22. Bernhard, A., D. Harms, F. Hansen, K. Fischer: Lungenbefunde nach Korrektur Fallotscher Tetralogie. Thoraxchir. 21, 467 (1973)
23. Miller, D.C., S.J. Rossiter, E.B. Stinson, F.E. Oyer, B.A. Reitz, N.E. Shumway: Late right heart reconstruction following repair of Tetralogie of Fallot. Ann. Thorac. Surg. 28, 239 (1979)

24. Arciniegas, E., E.H. Blackstone, A.D. Pacifico, J.W. Kirklin: Classic shunting operations as part of two stage repair for Tetralogie of Fallot. Ann. Thorac. Surg. 27, 514 (1979)
26. Oku, H., H. Shirotani, T. Yokoyama, J. Kawai, A. Mori, Y. Kanzaki, S. Makino, F. Ando, N. Setsuie: Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of Tetralogie of Fallot. Ann. Thorac. Surg. 25, 322 (1978)
27. Klinner, W: Indikationsstellung, operative Technik und Ergebnisse bei Korrektur der Fallotschen Tetralogie. Zbl. Chir. 97, 1417 (1972)
28. John, S., I.P. Sukumar, G. Cherian, R.P. Gupta, S. Krishnaswamy, G. Cherian: Intracardiac repair in Tetralogy of Fallot: Hemodynamic studies following corrective surgery. Circ. 49, 958 (1974)
29. Singer, H.: Prä- und postoperative hämodynamische Untersuchungen angeborener Herzfehler mit Rechtsbelastung. Habilitationsschrift, Erlangen 1976
30. Mocellin, R., C. Bastanier, H. Hofacker, K. Bühlmeyer: Klinische und funktionelle Ergebnisse bei Kindern mit Fallotscher Tetralogie nach Korrekturoperation. Mschr. Kinderheilk. 123, 363 (1975)
31. Nagao, G.I., G.I. Daoud, A.J. McAdams, D.C.Schwartz, S. Kaplan: Cardiovascular anomalies associated with Tetralogy of Fallot. Amer. J. Card. 20,206 (1967)
32. Korns, M.E., C.J. Schwartz, C.W., Lillehei, J.E. Edwards: Sequelae and complications of ventriculotomy. A pathological study. Circ. 40 (Supp.3): 124 (1969)

33. Kirklin, J.W., R.B. Karp: The Tetralogie of Fallot from a surgical viewpoint, W.B. Saunders Philadelphia, London, Toronto 1970
34. Bjernulf, A., I. Cullhed, A. Hallen, M. Michaelsson: Primary and late results of open correction of Fallot's disease. Acta Med. Scand. 184, 89 (1968)
35. Shah, P., L. Kidd: Hemodynamic responses to exercise and to isoproterenol following total correction of Fallot's Tetralogie. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 52, 138 (1966)
36. Bernhard, A., D. Harms, P. Hansen, K. Fischer: Lungenbefunde nach Korrektur Fallotscher Tetralogien. Thoraxchir. 21, 467 (1973)
37. Gale, A.W., E. Arcinigas, E.W. Green, E.H. Blackstone, J.W. Kirklin: Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock Taussig shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77, 459 (1979)
38. Loogen, F., K. Sandhaage, K.H. Wilke: Ergebnisse nach Operation von Pulmonalstenosen mit Ventrikel-septumdefekten (Fallotsche Tetralogie). Z. Kreislauf. 58, 357 (1969)
39. Nadas, A.S., D.C. Fyler: Paediatric cardiology, 3. Auflage, W.B. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto 1973
40. Hawe, A., G.C. Rastelli, D.G. Ritter, J.W. Dushane, D.C. McGoon: Management of the right ventricular outflow tract in severe Tetralogy of Fallot, Ann. Thorac. Surg. 13, 137 (1972)
41. Utley, J.R., B.B. Roe: Surgical considerations in obstruction of the right ventricular outflow tract. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65, 391 (1973)

42. Jones, E.L., G.R. Conti, C.A. Neill, V.L. Gott, R.K. Brawley, J.A. Haller: Long term evaluation of Tetralogy patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from outflow-patch correction across the pulmonic anulus. *Circ. Supp.* III, 42/43, III- 11, 1973
43. Woodson, R.D., R.H. Burnell, R.H. Herr, M.H. Lees, A. Starr: Surgical management of tetralogy of Fallot in children under age four. *Ann. Surg.* 169, 257 (1969)
44. Sandmann, W., H.D. Schulte, W. Birks: Häodynamisch indizierte Zweiteingriffe nach Korrektur Fallotscher Tetralogien. *Thoraxchirurg.* 22, 255 (1974)
45. Clayman, J.A., J.L. Ankeneney, J. Liebmann: Results of complete repair of Tetralogy of Fallot in 156 consecutive patients. *Amer. J. Surg.* 130, 601 (1975)
46. John, S., I.P. Sukumar, G. Sherian, P.P. Gupta, S. Krishnaswamy, G. Cherian: Intracardiac repair in Tetralogy of Fallot: Hemodynamic studies following corrective surgery. *Circ.* 49, 958 (1974)
47. Ikeda, M., K. Hirosawa: Tetralogy of Fallot. *Circ.* 38 Supp. V) V- 21 (1968)
48. Furuse, A., A. Mizuno, G. Shindo, T. Yamaguchi, M. Saigusa: Optimal size of outflow patch in total correction of Tetralogy of Fallot. *Jap. Heart J.* 629, Sept. 1977
49. Pacifico, A.D., J.W. Kirklin, E.H. Blackstone: Surgical management of pulmonary stenosis- Tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74, 382 (1977)
50. Rowlatt, V.F., A. Rimoldi, M. Lev: The quantitative anatomy of the normal childrens heart, *Paediatr. Clin. North Amer.* 10, 499 (1963)

51. Lange, P., E. Stephan, G.Hüttig, J. Bürsch,
R. Simon, E.W. Keck, P. Heintzen, A. Bernhard:
Morphologie und Funktion der Ausflußbahn vor
und nach Totalkorrektur Fallotscher Tetralogien.
Thoraxchirurg. 21, 473 (1973)
52. Starr, A., L.J. Bonchek, C.O. Sunderland: Total
correction of Tetralogy of Fallot in infancy.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65, 45 (1973)
53. Beach, P.M., F.O. Bowman, G.A. Kaiser, J.R. Malm:
Total correction of Tetralogy of Fallot in
adolescents and adults. Circ. Supp. I, 43/44,
I-37 (1971)
54. Goor, D.A., Lillehei: Congenital malformations
of heart. Grune & Stratton, New York, San Francisco,
London, 1972
55. Anderson, R.H., E.A. Shinebourne (Editors):
Paediatric cardiology 1977. Churchill Livingstone,
Edinburgh, London and New York, 1978
56. Shinebourne, E.A., R.H. Anderson: Fallot's
Tetralogy- angiographic anatomic correlations,
in (55), 258
57. Choussat, A., F. Fontan, P.-Besse, G. Fel, J.
Clementy, H. Bricaud: Fallot's Tetralogy- pre
and postoperativ evaluation. in (55), 266
58. Diaz, F.A., E. Sanz, P.A. Sanchez, G. Cordovilla,
D.Celemin, F.Moreno, D.Borches, J.R. Gutierrez:
Fallot's Tetralogypalliation and repair with
previous shunt. in (55), 273
59. Deverall, P.B., Tetralogy of Fallot- palliation
vs correction in infancy. in (55), 283
60. Pacifico, A.D., L.M. Bargerion, J.W. Kirklin:
Primary total correction of Tetralogy of Fallot
in children less than four years of age. Circ.
48, 1085 (1973)

61. Barat Boyes, B.G., Primary definitive intra-cardiac operation in infants: Tetralogy of Fallot. in *Advances in Cardiovasc. Surg.*, Ed. Kirklin, J.W., Grune & Stratton, New York 155 (1973)
62. Sade, R.M., R.G. Williams, A.R. Castaneda: Corrective Surgery for congenital cardiovasc. defects in early infancy. *Amer. Heart J.* 90, 656 (1975)
63. Parenzan, L., O. Alfieri: Corrections of Tetralogy of Fallot in the first year of life. in (55), , 289
64. Munro, J.L.; Surgery- necessity for outflow- patch. in (55), 295
65. Beuren, A.J.; Die Fallotsche Tetralogie. in Opitz, H.F. Schmidt: *Handbuch der Kinderheilkunde*, Bd. 7 Springer, Berlin, Heidelberg, New York 1966
66. World Congress of Paediatric Cardiology London 1980: Abstracts
67. Levy, J., M. Tripp, D. Kahn: Optimal surgery management for minimal mortality for Tetralogy of Fallot. in (66), 032
68. Alvarez- Diaz, F., E. Sanz, G. Cordovilla, V. Pérez- Martinez, D. Borches: Total correction of Fallot's Tetralogy with a previous Waterston- shunt. in (66), 033
69. Kawashima, Y., T. Mori, S. Kitamura, S. Nakano, T. Yagihara; Corrective surgery for Tetralogy of Fallot with or without minimum right ventriculotomy and with complete repair of pulmonary valve. in (66), 041.

70. Fišer, B., B. Hučin, V. Hrobonová, J.Fišerova, M. Šamánek; Ten to twentyeight year follow- up of patients with Tetralogy of Fallot after shunt operations. in (66), 262
71. Barrat- Boyes, B.G., J.M. Neutze, E.A. Harris (Editors): Heart disease in infancy. Churchill Livingstone, Edinburgh and London 1973
72. Kerr, A.R., B.G. Barrat- Boyes; Surgery of Tetralogy of Fallot in infancy: comparison of shunt palliation and primary intracardiac repair. in (71), 197
73. Mustard, W., T. Bedard, G.A. Trusler: Cardio-vascular surgery in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 59, 761 (1970)
74. Langford- Kidd, B.S., R.D. Rowe: The child with the congenital heart disease after surgery. Futura Publishing Company, Mount Kisco, New York, 1976
75. McNamara, D.G., M.R. Nihill, W. Ruzyllo, C.E.Mullins: Cardiac catheterization in 221 patients after Tetralogy of Fallot. in (74), 55
76. Castaneda, A.R., R.G. Williams, A. Rosenthal, R.M. Sade: Tetralogy of Fallot: primary repair in infancy. in (74), 63
77. Graham jr. T.P., G.D. Cordell, H.W. Bender jr: Ventrikular function following surgery. in (74), 277
78. Jarmakani, J.M.M., Graham, T.P., Jr., Canent, R.V., Jr., Jewett, P.H.: Left heart function in children with Tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. Circ. 46, 478, (1972)
79. Vogel, Inauguraldissertation: Erlangen 1982
80. Gutheil, H: Kinder EKG, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York (1980)

Lebenslauf

Ich wurde am 30.1.1957 als Sohn der Eheleute Helmut und Ursula Lorenz in Göttingen geboren. In Celle besuchte ich von April 1963 bis November 1966 die Grundschule und von Dezember 1966 bis zum Erreichen der allgemeinen Hochschulreife im Mai 1975 das Hölty- Gymnasium. Ich begann am 1.4.1976 das Studium der Medizin in Erlangen, welches ich im November 1982 mit der Approbation beendete. Seit Januar 1983 bin ich im Rahmen des Grundwehrdienstes als Stabsarzt in einem Panzergrenadierbataillon eingesetzt.

Druck: Copy Center 2000
Obere Karlstraße 30
8520 Erlangen